

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

N°

THESE

512

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

PHILIPPE MICHEL

ANCIEN EXTERNE des HOPITAUX de PARIS

Né le 24 Décembre 1930 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

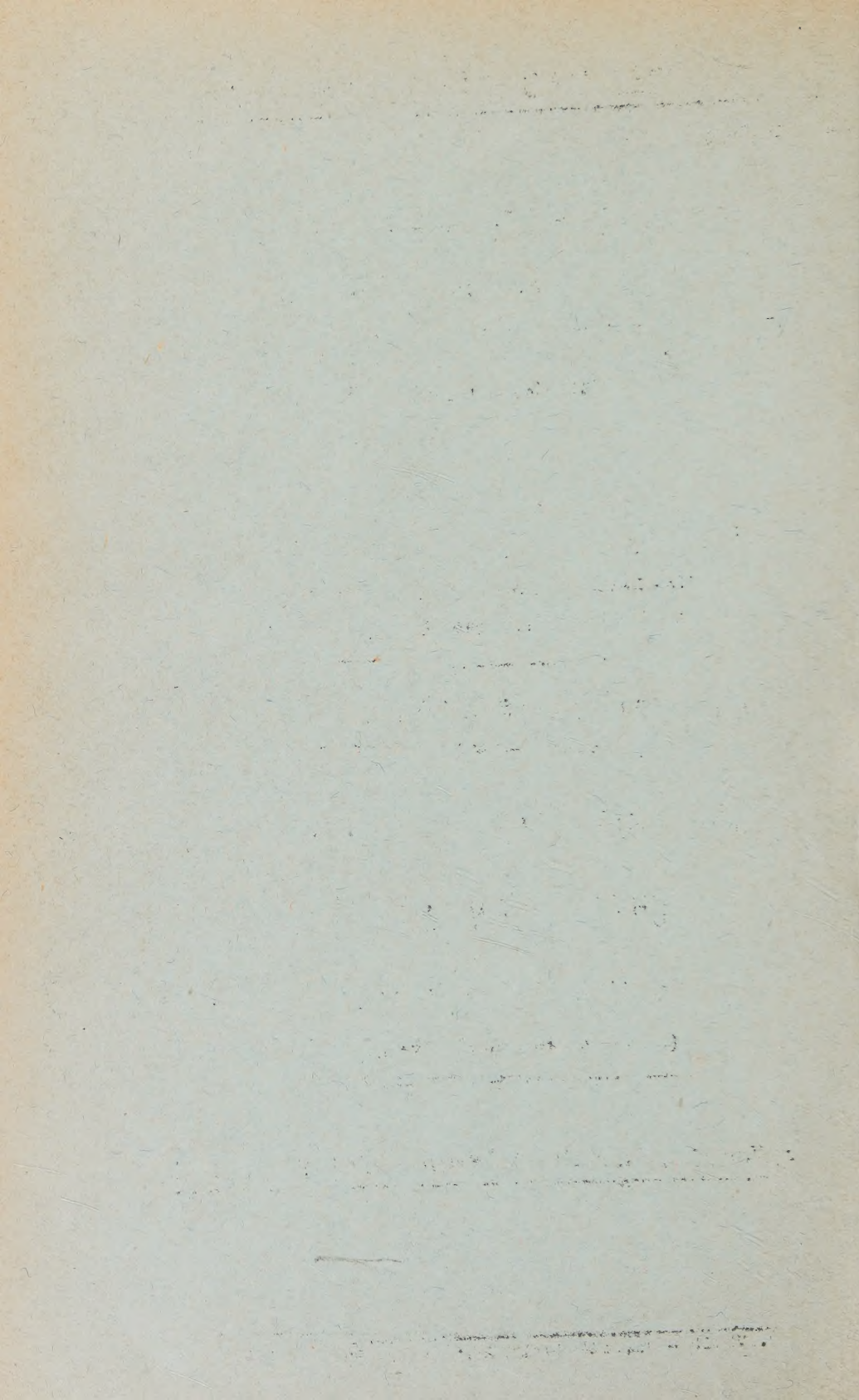
1957

LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU
CHEZ L'ENFANT

DE MOINS DE 3 ANS

(A PROPOS d'UNE OBSERVATION)

PRESIDENT : Monsieur le Professeur CATHALA



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

N°

T H E S E

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

PHILIPPE MICHEL

ANCIEN EXTERNE des HOPITAUX de PARIS

Né le 24 Décembre 1930 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

1957

LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

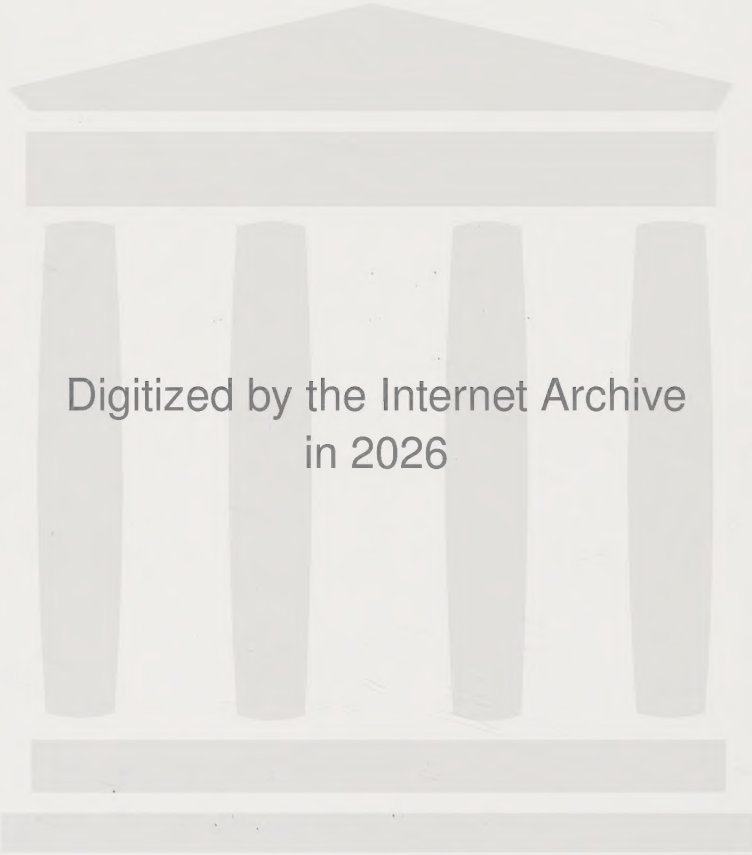
CHEZ L'ENFANT

DE MOINS DE 3 ANS

(A PROPOS d'UNE OBSERVATION)



PRESIDENT : Monsieur le Professeur CATHALA



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Doyen Honoraire : M. BAUDOUIN

Professeurs Honoraires : MM. BAUDOUIN, BERNARD(H)

BROCC (P), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU-DEBRE (R)
 DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE(G)
 LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION,
 MATHIEU, MOSQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER (E), RICHET (Ch), SANNIE,
 SEZARY, TANON, VELTER.

Doyen : Léon BINET

Membre de l'Institut

Assesseur : Jean VERNE

I.- PROFESSEURS :

Anatomie		CORDIER (G.)
Anatomie Pathologique		DELARUE (A.)
Bactériologie		FASQUELLE (R.)
Biologie appliquée à l'Educ. Phy. et Sports		CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale		FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et Sociale		JEAN-BERNARD
Chimie Médicale		JAYLE (M.F.)
Cliniques Chirurgicales	{ Hôtel-Dieu	MENEGAUX
	{ Beaujon	SICARD (A)
	{ Salpêtrière	MOULONQUET (P.)
	{ Cochin	QUENU (J.)
Clinique Chirurgicale réparatrice et Herto.		MERLE D' AUBIGNE(R.)
Clinique de Cardiologie		MOUQUIN (M.)
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire de		GAUDART D'ALLAINES
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Ortho.		FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire		MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie		PETIT DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture		LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphil.		DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang		CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux		ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants		CATHALA
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et encéphale		DELAY (J.)
Clinique gynécologique		FUNCK-BRENTANO (P.)
Cliniques Médicales	{ Hôtel-Dieu	BARIEY (M.)
	{ Bichat	JUSTIN-BESANCON
	{ Cochin	MOREAU (R.)
	{ Broussais	DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climato. therap.		DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR	VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré		BOULIN (R.)
et des maladies de la nutrition		

Cliniques obstétricales	{ Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
	{ Baudelocque	LACOMME (M.)
	{ Port-Royal	VARANGOT
Clinique ophtalmologique		RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique		AUBIN (A.)
Clinique physio-pathologique problèmes aliment.		HAMBURGER
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER
Clinique rhumatologique et sociale		COSTE (F.)
Clinique stomatologique		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE (A.)
Clinique urologique		FEY (B.)
Embryologie		GIROUD (A.)
Génétique médicale		LAMY (M.)
Histoire de la médecine et chirurgie		SOULIE
Histologie		VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance		TURPIN
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (C.)
Médecine du travail		DESOILLE (H.)
Médecine légale		PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale		N...
Pathologie exotique		LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie		
expérimentale (chaire à titre personnel)		MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale		DECOURT
Pathologie et thérapeutique générale		GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale		MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre pers.)		DOGNON (A.)
Physiologie		BINET (L.)
Physique médicale		STROHL (A.)
Radiologie médicale		DEGREZ (H.)
Technique chirurgicale		PATEL
Thérapeutique		N...

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie	{ DELMAS, A. pr. s. ch.
	{ DEBEYRE, J.
	{ OLIVIER
	{ CABROL, C.
Anatomie pathologique	{ GAUTIER VILLARD, Mlle P. pr. s. ch.
	{ BUSSER, F.
	{ GUYGOU, Ch.
Bactériologie	{ NEVOT, A.
	{ CHRISTOL, D.

Biochimie médicale	{ EITORI, J. pr. s; ch. N... N...
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT, F.
Biologie médicale	BOURLIERE, F.
Embryologie	TUCHMANN N... N... N...
Histologie	CORNET
Hydrologie	{ BOYER, J. pr. s. ch. DEPARIS, M. pr. s. ch.
Hygiène	BASTIN
Maladies infectieuses	{ DEROBERT, L. pr. s. ch. GAULTIER, M. HADENCUE, A. ALBAHARY
Médecine légale et travail	DAVID, M. LHERMITTE
Neurochirurgie	{ GRASSET, J. LEPAGE, F. MERGER, R. MORIN, P. RAVINA, J. ROBEY, M. LE LORIER
Neurologie	{ DESVIGNES, P. BREGEAT
Obstétrique	JUDET, R.
Ophtalmologie	{ AUBRY, M. MADURO, R. CHABAUD, A. N...
Orthopédie	{ ABOULKER, P. BAUMANN, J. GOSSET, J. LAURENCE, G. LORTAT JACOB, J. OLIVIER, Cl. POILLEUX, F. VERNE, J.M. DUBOST MATHEY FLABEAU CAUCHOIS FAUREL
Oto-rhino-laryngologie	
Parasitologie	
Patologie chirurgicale	

Pathologie expérimentale

BARCAT
GERMAIN
THOMERET
LOEPER
MAURICE

Pathologie médicale

BOUDIN, G.
CASTAIGNE, P.
CONTE, M.
DOMART, A.
LAMOTTE, M.
LAROCHÉ, Cl.
MILLIEZ, P.
PEQUIGNOT, H.
PERRAULT, M.
RAMBERT, P.
THIEFFRY, St.
TURLAP, J.
BRICAIRE
ROYER
BRISSAUD
DEROT
BOUVIER
MACREZ
WOLFROMM

Pédiatrie

JOSEPH, R.
MOZZICONACCI, P.
POLONOVSKY

Pharmacologie

CHEYMOL, J. pr. s. ch.
LEVY, Mlle J. pr. s. ch.

Physiologie

BARJETON, J. pr. s. ch.
PARROT, J. pr. s; ch.
DEJOURS, P.

Physique médicale

DJOURNO, A. pr. s. ch.
GOUGEROT, L.

Pneumo-Phtisiologie

KREIS, B.

Psychiatrie

PICHOT

Psychiatrie infantile

MICHAUX, Z.

Rhumatologie

DELBARRE

Stomatologie

CHAPUT, Mme A.

Thérapeutique

CERNEA, P.

UROLOGIE

CHASSAGNE

KUSS, R.

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Clinique chirurgicale	AMELINE, A. HUGUIER, J. LEGER, L. PADOVANI, P. ROUX, M. RUDLER, J.C.
Clinique médicale	BROUET, G. N... DREYFUS, Gilbert HAGUENAU, M. pr. s. Ch. KOURILSKY, R. MARCHAL, G.
Clinique obstétricale	ECALLE, G. MAYER, M.
Clinique ophtalmologique	OFFRET, G.
Clinique urologique	COUVELAIRE, R.

=====

Secrétaire général de la Faculté.... M. MOREL, J.
Secrétaire Mlle CHAINTREUIL, G.

Conservateur, chargé de la direction M. le Dr. HAHN, A.
Conservateur Mlle GOICHON
Bibliothécaire Mlles DUMAITRE, P.
LAURENT, H. LE NOIR, G. QUIEVREUX, E.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté
que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées
doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'
entend leur donner aucune approbation ni improbation.

=====

A MES PARENTS.

A MA FEMME.

A TOUS LES MIENS.

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur C A T H A L A

Chevalier de la Légion d'Honneur,

Membre de l'Académie de Médecine,

Médecin Chef de la Clinique Médicale des Enfants

à l'Hôpital des Enfants Malades,

Professeur à la Faculté de Médecine de PARIS.

Qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse.

EN HOMMAGES RESPECTUEUX.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ L A P L A N E

Qui m'a inspiré
le sujet de cette thèse,

AVEC L'EXPRESSION
DE MA TRES VIVE GRATITUDE.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBRAY

Professeur de Clinique Médicale
d'Hydro-climatologie thérapeutique,

Qui a bien voulu me guider dans
l'élaboration de cette thèse,

AVEC MES SENTIMENTS de BIEN VIVE
RECONNAISSANCE.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX 1

A Monsieur le Docteur FAVORY.

A Monsieur le Professeur MONDOR.

A Monsieur le Docteur Covinaud.

A Monsieur le Docteur Dufourmentel.

A Monsieur le Docteur Grenet.

A Monsieur le Professeur Marchal.

A Monsieur le Professeur Lacomme.

A Monsieur le Docteur Bourgeois.

A Monsieur le Docteur Rubens-Duval.

INTRODUCTION

En 1949, au sujet de la maladie de Bouilhaud chez l'enfant, Henri Grenet écrivait : " Le Rhumatisme articulaire aigu est exceptionnel avant 5 ans . Je ne l'ai , pour ma part, jamais observé avant 3 ans. Il semble pourtant qu'il existe quelques cas authentiques chez le nourrisson ".

Cette opinion nous paraît tout-à-fait valable. Le R.A.A., dont les symptômes et l'évolution sont bien connus chez le grand enfant, n'est que très rarement rencontré, en effet , avant l'âge de trois ans. Par ailleurs, on est frappé, lorsque l'on consulte les observations rapportées, par la difficulté extrême du diagnostic à cette période de la vie.

Nous nous proposons tout au long de cette thèse de montrer que le R.A.A. chez l'enfant de moins de trois ans ,

- a - est peut-être encore plus rare que nous ne le supposons, en ce sens que nombreuses sont les observations anciennes sujettes à caution ;
- b - que, si le diagnostic clinique reste très délicat, nous avons , actuellement, à notre disposition un choix important d'examen biologiques sans l'aide desquels on ne peut affirmer un Rhumatisme articulaire aigu , et indispensables pour suivre l'évolution.
- c - que nous disposons aujourd'hui d'un traitement très efficace.

A l'appui de ces données, nous relaterons

- l'observation d'un jeune enfant de 26 mois ,

= atteint de R.A.A.,

= suivi et traité à l'Hôpital Trousseau depuis plus d'un an , dans le service du Docteur LAPLANE

que nous remercions vivement pour l'aide précieuse qu'il nous a apportée dans la préparation de notre thèse .

Nous adopterons donc le plan suivant :

- OBSERVATIONS
 - HISTORIQUE ET FREQUENCE
 - SYMPTOMATOLOGIE
 - a - clinique
 - b - biologique +
 - DIAGNOSTIC
 - EVOLUTION ET PRONOSTIC
 - TRAITEMENT .
-

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Thèse Roulin)

Il s'agit d'un jeune enfant à peine âgé de 3 ans.

SYMPTOMATOLOGIE

- Douleurs articulaires + Fièvre à 38°6 .

15 jours avant , l'enfant avait présenté :

- une angine discrète .

- Diarrhée + expulsion d'oxyures .

- Douleurs articulaires intenses empêchant
l'enfant de s'asseoir ;

- Pas de fièvre ,

- Pas de vomissements ni toux .

Aucun antécédent particulier, sauf maternel.
(la mère a présenté un R.A.A. à l'âge de
29 ans).

A L'EXAMEN

- Mobilisation des articulations assez douloureuse,

- Au niveau du cou : un module de Meynet ?
avec 2 petits ganglions satellites.

- Le cœur est rapide, les bruits assourdis.

A la pointe, de façon intermittente, un
souffle systolique , dont on peut discuter
l'origine cardiaque.

DIAGNOSTIC

Après avoir évoqué le diagnostic de maladie de Heine-Médin , on porte celui de Rhumatisme articulaire aigu.

TRAITEMENT

Salicylate - Bicarbonate

Quelques jours après : T° 38°2

T A 10 1/2 / 6 .

- = Rien à signaler par ailleurs.
- = Les bruits du coeur sont moins assourdis
- = L'enfant sort guéri .

O B S E R V A T I O N II

(Publiée par Clenfugos in Archivos-Chilenos Pédatrie)

- Garçon de 20 mois - qui présente le 21/3/1924

21 mars

- = de la fièvre
- = de la prostration
- = de la diarrhée et des vomissements.

3 Jours après : Aggravation avec

- = fièvre typhoïde ,
- = légère raideur de la nuque
- = et pétéchiés sur le ventre .

L'examen des urines révèle :

- = des bacilles,
- = des coccis,
- = des leucocytes .

On pense à une septicémie colibacillaire.

Le 26

- = Raideur de la nuque plus marquée ,
- = Apparition d'un souffle précordial.
- = Amaigrissement considérable .

On donne 1 gr. de Salicylate de soude par 24 h.

Le lendemain

- = signes très accusés d'Endocardite
- avec
 - . Insuffisance cardiaque,
 - . Oedème des M.I.,
 - . Pouls petit,
 - . Gros foie
 - . et dyspnée .

La dose de Salicylate est portée à 2 gr.par jour.

Le raidour de la nuque, l'I.C., les symptômes septicémiques disparaissent .

Après 10 à 12 jours, il y a

- intolérance pour le salicylate ,
qui est remplacé par d'autres produits.

2 mois 1/2 plus tard ,

- il n'existe plus de souffle d'endocardite.

O B S E R V A T I O N III

(Obs^t de Rothman-Léonard)

- Garçon de 2 ans - 4 mois , présente :

- = de la dyspnée
- = des vomissements
- = de la fièvre .

. Pouls : 160

. A la numération leucocytose à 32.000.

. Léger onasarque

. Cyanose .

COEUR :

- frémissement systolique
- souffle systolique maximum 6^e espace .
- léger souffle diastolique

. Hépatomégalie .

. Evolution rapide vers la MORT . (Pas d'autopsie).

O B S E R V A T I O N I V

(Renzler 1925)

Il s'agit d'un enfant de 2 ans qui, depuis 8 jours, présente un Tableau de défaillance cardiaque :

- = oedème
- = dyspnée
- = cyanose .

ANTECEDENTS

- rien à signaler de particulier ,
- mais à 21 mois :
- découverte d'une lésion cardiaque .

A L'EXAMEN

- gros coeur
- double souffle de toute la région précordiale
- foie augmentés de volume .
- rate

Sur les 2 coudes et la tubérosité interne du tibia :

- existence de nodules fibreux ,
- dont la biopsie montre =
- . des nodules d'Aschoff .

Aucune tuméfaction articulaire.

L'enfant meurt en un mois, en pleine asystolie.

A L'AUTOPSIE

- gros coeur
- avec petites végétations grisâtres
sur les valvules mitrales, tricuspides
et sur les 3 sigmoïdes de l'aorte.

En outre , - Sténose mitrale .

HISTOLOGIE

- Pas de nodules d'Aschoff dans le myocarde, mais
 - dégénérescence des fibres striées et
 - prolifération du tissu interstitiel,
- ce qui s'accorde avec l'évolution déjà ancienne, semble-t-il .

O B S E R V A T I O N V

(Denzer 1925)

- Enfant de 23 mois .

Début brusque par état de malaise ,

= avec agitation ,

= dyspnée ,

= vomissements .

ANTECEDENTS

- Rien à signaler de particulier .

A L'EXAMEN

- Dyspnée , cyanose

- Gros coeur

- Galop , thrill, gros souffle systolique
de pointe, ce dernier se propa-
geant vers l'aisselle et le dos.

- Grosses amygdales.

Mort en 4 jours, par aggravation de la dyspnée
et de la cyanose .

AUTOPSIE

- Gros coeur

- Pas d'endocardite évidente,
sauf un léger épaissement des
bords des valves mitrales.

HISTOLOGIE

- Dégénérescence et oedème du Myocarde

- Nodules d'Aschoff .

OBSERVATION VI

(White)

- Enfant de 16 mois 1/2 , ayant présenté

2 mois auparavant :

- un épisode d'asthénie
avec frissons ,
- de la toux
- une pâleur marquée
- et peut être de la fièvre.

8 jours plus tard

- Asthénie plus marquée
avec chute pondérale
- Impossibilité de se tenir debout.

A L'EXAMEN

- Tachycardie
- Gros coeur
- Souffle systolique intense de toute la
région précordiale.

La mort survint 4 jours plus tard.

AUTOPSIE

- Endocardite mitrale et tricuspide
- Péricardite adhésive
- Gros coeur dilaté
- Nodules d'Aschoff dans le myo et
l'endocarde
- Congestion pulmonaire et
Pleurésies bilatérales .

O B S E R V A T I O N V I I

(Julio Gulaxhi et Julio Espinoza
In Revista Chilena de Pédlatra 1951)

- Enfant de 2 ans 1/2

Aucun antécédent particulier : ni personnel ,
ni familial .

Début de la maladie : 3 semaines avant son entrée à l'hôpital
par :

- Etat fébrile ,
- anorexie ,
- adynamie
s'aggravant seulement un jour avant son
entrée;
- difficultés respiratoires .

A L'EXAMEN D'ENTREE

se confirme une maladie grave ,

- avec fièvre,
- pâleur,
- dyspnée,
- pouls rapide et dépressible (200)

et à l'auscultation cardiaque :

- souffle systolique , limité au foyer mitral.

On oriente le diagnostic dans le sens
d'une asystolie aigüe et l'on prescrit

- = de l'oxygène
- = et de la Strophantine .

Les examens ultérieurs coïncident avec
l'impression d'entrée :

- persistance de la dyspnée
de la cyanose des lèvres
de l'hépatosplénomégalie .

• Absence d'œdème .

• Le pouls est moins rapide (120)

T.A. 10 - 6 1/2

On maintient la Strophentine jusqu'au 3ème jour ,
en continuant ensuite avec de la digitale .

Au début de la 2ème semaine, il survenait quelque amélioration :

- la température avait baissé,
- la dyspnée s'était apaisée .

L'auscultation cardiaque semblable au début :

- souffle systolique intense localisé au foyer mitral
avec irradiations, surtout vers la ligne axillaire.

= Discrète anémie .

= V.S. 60 mm.

Radioscopie :

- Au début : - hiles congestifs,
- coeur modérément augmenté de volume
- et léger assombrissement de la base gauche,
qui disparaît à un examen postérieur.

Un 1er ECG : Normal .

On a posé le problème diagnostique d'un type
d'insuffisance cardiaque, chez un petit enfant qui présentait un
souffle cardiaque de caractère organique .

Rejetant la possibilité d'une cardiopathie congénitale,
nous discutons une endocardite septique et
une endocardite rhumatismale
jusqu'au décès de l'enfant, survenu le 25ème jour de son entrée dans
le service .

En effet, nous assistons dans les 10 derniers jours
à une franche aggravation :

- dyspnée intense,
- rythme de galop,
- pouls à 140 T.A. 9 1/2 / 5 .

Un 2ème électro montre :

= des signes évidents d'atteinte
myocardique .

Dans les derniers jours, de nouveau une fièvre modérée

nous fait instituer un traitement antibiotique.

A L'EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE

- Péricarde : la cavité contient un liquide transparent - 50 cc.
- Cœur : augmenté de volume .
Dilatation des cavités cardiaques,
surtout gauches .
- La valve mitrale a son bord libre
augmenté de volume,
avec des granulations
rosées de petit volume.

A L'HISTOLOGIE :

- Nombreux nodules d'Aschoff
en quantité régulière
dans le myocarde .

DISCUSSION :

....." L'autopsie nous informe de la découverte

- d'une cardite rhumatismale ,
que nous avons considérée au second
plan, impressionnés par le jeune âge
de l'enfant.

Nous avons relaté, antérieurement ,
la rareté relative du R.A.A. dans le jeune âge. Il faut
signaler qu'à cet âge

- le cœur est lésé avec une plus grande
fréquence, comme dans le cas relaté,
- et la gravité de la lésion cardiaque est
plus grande.

(KREUTZER, 1944, affirme que tout enfant de moins de 4 ans
qui présente une fièvre rhumatismale a toutes les chances
de faire une fièvre hyperactive et cela dès la lère
atteinte).

O B S E R V A T I O N V I I I

(Mac Intosh et Wood 1935)

- Enfant admise à l'hôpital à 20 mois ;
Le début des troubles apparut à 19 mois 1/2 ;
- = avec fièvre, éruption passagère,
 - = oedèmes du tronc et des extrémités
qui durèrent environ 10 jours et
- furent suivis par
- = un gonflement
 - = et une sensibilité articulaire,
 - = esthénie progressive,
 - = pâleur,
 - = toux .

A L'ADMISSION

- fièvre élevée ,
- Dyspnée , cyanose
- Elargissement cardiaque ,
avec signes d'Insuffisance Mitrale .
- Augmentation du volume du foie et de la rate
Aucun symptôme articulaire .

L'enfant déclina rapidement et mourut le 4ème jour .

AUTOPSIE

- Coeur élargi et péricardite récente
- Myocarde mou .
- Valve mitrale parsemée de petites végétations
fraîches .
- Plusieurs Nodules d'Aschoff dans le Myocarde .
- Une pneumonie atypique était présente, qui avait
l'apparence histologique des lésions pulmonaires quelquefois
trouvées chez des patients plus âgés qui sont morts de R.A.A.

O B S E R V A T I O N I X

(Poinsu-Monge-Lassave)

(Endocardite mitrale et manifestations pulmonaires primitives, d'origine rhumatismale, chez une fillette de 2 ans - 10 mois avec évolution fatale par OAP).

- Enfant âgé de moins de 3 ans .

Le début de la maladie remonte à 3 jours - Il est assez imprécis :

- pas de dyspnée
- ni de toux
- pas d'angine

La température n'a pas été prise.

A L'EXAMEN

- Pâleur
- Légère dyspnée
- T° 38° 4 - Pouls à 120
- Respiration soufflante à gauche
et nombreux râles bulleux de ce côté
ainsi que dans la région paracardique.

Coeur. - Souffle systolique avec légère propagation vers l'aisselle .

Rien d'autre à signaler à l'examen.

QUELQUES JOURS APRES

- Un souffle pulmonaire est entendu dans l'aisselle gauche, mais
la dyspnée s'est atténuée .
- Le souffle systolique est plus intense,
en jet de vapeur .
On le constate assez loin de la pointe du coeur, vers l'aisselle .

Alors que les signes pulmonaires disparaissent,

- le souffle cardiaque s'accroît,
se propage dans le dos .

En même temps,

- remontée fébrile à 40° et en même temps

- gonflement rosé et douloureux de la cheville gauche (ceci 1 mois environ après le début).

La salicylothérapie a rapidement enrayé cette localisation. Mais 3 jours après, cette fillette mourait subitement après avoir présenté pendant quelques heures,

- . de la torpeur,
- . une dyspnée peu intense
- . et un assourdissement des bruits du coeur.

Les perturbations électrocardiographiques constatées au cours de l'évolution permettaient d'affirmer qu'il s'agissait

- d'une Endo-Myocardite - de Pronostic assez réservé.

LE TRAITEMENT a consisté dans l'administration de Salicylate, qui a été bien supporté .

Il faut remarquer l'échec complet du médicament en ce qui concerne les signes cardiaques.

A L'AUTOPSIE :

- O.A.P. absolument typique .
- Epanchement pleural bilatéral et péricardique.
- Coeur hypertrophié, surtout les cavités gauches.
- 3 petites élevures occupaient le bord supérieur de la valve tricuspide postérieure.

O B S E R V A T I O N X

(Mac Intosh - Wood 1935)

ALLANE C., 2 ans, eut un accès de fièvre
pharyngite et
otite moyenne,
que l'on considère provisoirement comme une " grippe " .

Ces symptômes durèrent 3 semaines et furent suivis

- d'une toux dure et sèche,
 - de dyspnée,
 - d'anorexie,
 - d'une chute pondérale progressive,
 - de pâleur ,
- avec tendance aux sueurs nocturnes.

Le patient fut admis à l'hôpital à 26 mois

- avec
- une hypothermie
 - une tachycardie
 - Pâleur et dyspnée
 - Cœur élargi avec souffle systolique audible sur toute l'aïre précordiale et un souffle diastolique, entendu seulement à la base .
 - Pas d'augmentation de volume du foie.

Numération globulaire : 19.400 GB avec 91 %
de Polys.

ECG = PR 12 % - Pas d'autres anomalies.

L'amélioration sous l'influence du traitement ne se fit sentir qu'à la 4ème semaine et le patient put quitter l'hôpital à la 12ème semaine .

- Le souffle diastolique avait disparu.

Réadmis à 3 ans et 2 semaines, il présentait le tableau clinique de l'Insuffisance cardiaque progressive .

Il mourut à 3 ans et 3 mois.

A L'AUTOPSIE :

- Hypertrophie cardiaque importante
- Myocarde pâle et flasque
- Feuilletts de la mitrale notablement épaissis avec petites végétations jaunâtres et épaississement des cordages tendineux .
- 2 petites verrues sur la valve aortique.

AU MICROSCOPE :

- Hypertrophie des fibres myocardiennes
- Nodules d'Aschoff typiques, mais rares,
- Signes rhumatismaux évidents
- Dépôt irrégulier de Fibrine dans la zone adjacente de l'oreillette .
- Eparpillées, de grandes cellules basophiles avec de grands nodules d'Aschoff, entourant des fibres collagènes gonflées.

O B S E R V A T I O N X I

(Thèse P. Grenet 1939)

- Enfant âgée de 8 ans, entre à l'hôpital le 29/9/1931.

Vers l'âge de 2 ans 1/2 , elle a présenté sa première crise de R.A.A.

Depuis de nombreux épisodes rhumatismaux, et dès le mois d'octobre 1929, on a découvert une lésion cardiaque. Elle est suivie par le Prof. VAQUEZ et traitée par des Tonicardiaques et le Salicylate.

On fait alors le diagnostic d'Insuffisance Mitrale .

En Septembre 1931 , pour la 1ère fois,
Crise d'asystolie franche (œdème généralisé, ascite).

A SON ENTREE :

- Pâleur ++
- Dyspnée ++
- Subfébrile
- Signes d'I.M. et frottement péricardique

- Oedème des M.I.
- Foie augmenté de volume et douloureux
- Ascite .

Evolution rapidement favorable par Digitaline.

-3 mois après : nouvelle crise de décompensation, guérie par Digitaline .

-3 mois après : nouvelle poussée qui est améliorée ,
= mais le coeur est très augmenté de volume.

Tableau d' IC progressivement accentuée.

Le décès survient hors du service en août 1932 .

O B S E R V A T I O N X I I

(Armand Delille - Herrenschildt)

Enfant n'ayant aucun antécédent particulier ,
- sinon des crises d'asthme fréquentes vers
l'âge de 5 mois (?) Depuis, il est en
bonne santé; ses parents sont bien portants.

L'histoire rhumatismale remonte à Décembre 1933.

(l'enfant avait alors à peine 2 ans) .

1ère POUSSÉE caractérisée par :

- des douleurs articulaires des 2 genoux ,
accompagnées de tuméfaction locale
- avec fièvre à 40° .

Enfant hospitalisé en Janvier 1934 aux Enfants Malades.

- La dyspnée est apparue ,
- un oedème malléolaire a été noté .

Après un traitement salicylé, il est rendu à ses parents
en février 1934 .

Jusqu'en Octobre 1934, son état a été satisfaisant; mais, à cette époque (donc 10 mois après le début) :

- la dyspnée reprend

et justifie une nouvelle hospitalisation de 15 jours.

En Mai 1935 :

- Crise Rhumatismale
Polyarticulaire, lésant les 2 genoux,
les tibiotalariennes,
les mains .

T° à 39°

En Juin 1935 :

- 3ème crise , ayant les mêmes caractères d'intensité.

En Aout

- 4ème crise . Dès son début, association
 - = de douleurs articulaires,
 - = de dyspnée intense
 - = d'œdème des membres inférieurs et des bourses.

A SON ENTREE

- Pas de fièvre 37° 2 .
- Dyspnée et orthopnée
- Pouls régulier 140 .
- T.A. 10 - 6 .
- Le point de bat dans le 6ème espace en dehors de la ligne mamelonnaire.
- Débord droit de la matité cardiaque.
- Frémissement costal sus et endo apexien .
- Roulement diastolique, suivi d'un souffle systolique à propagation axillaire.
- Un autre petit souffle systolique nettement distinct du précédent, à maximum syphoïdien, à faible propagation.
- Le foie débord le rebord costal de 5 cm
- Râles pulmonaires aux bases (stase)
- Œdèmes de la région malléolaire et des papières
- Diurèse : 800 cc
- Urines claires .

RADIOTHORAX

- :
- Coeur volumineux avec hypertrophie notable du VG et arc moyen.
 - Dilatation modérée des cavités Droites.
 - De profil : saillie de l'OG jusqu'à l'ombre vertébrale .

ORTHODIAGRAMME

- :
- Ombre du coeur ,très hypertrophiée avec augmentation marquée du V G .

E C G .

- Tachycardie sinusale 120
- PR 12 %
- P étalée en D_I et D_{II}
- Q R S } Nx
- T }

Il s'agit en définitif d'une Maladie Mitrale
avec gros retentissement sur les cavités droites et phénomènes
hyposystoliques marqués .

O B S E R V A T I O N X I I I

(Polinso-Roume)

Il s'agit d'un enfant de 21 mois .

- 3 mois auparavant, il a eu de la fièvre et des ganglions sous-maxillaires bilatéraux. Episode qui a tourné court. Il s'agissait probablement d'un épisode angineux.

Sinon, rien à signaler au point de vue rhumatismal dans les antécédents personnels ou familiaux.

La maladie débute par des douleurs dans les pieds, avec gonflement du dos du pied et des chevilles, douloureuses au toucher. Depuis cette date, il n'a plus rien présenté d'articulaire .

- Dans la nuit du 5 au 6/2/ , après un lavage intestinal, il a une sorte de hoquet avec perte de conscience presque totale et pendant 2 h. il a une inspiration profonde toutes les 30 secondes.

A ce moment, abolition des réflexes et insensibilité à la piqure.

- Le lendemain et pendant une semaine , l'enfant a 39° et 40° de fièvre, puis 38° le matin et 38° 6 le soir, pendant quelques jours.

On met en évidence, dès le début, une forte réaction méningée (KERNIC, raideur de la nuque, pupilles dilatées, vomissements en jets) .

- Absence de signes pulmonaires et cardiaques .

- A la fin du mois de février seulement, le médecin traitant trouve à l'auscultation, un frottement péricardique, accompagné d'arythmie .
- Dans les jours qui suivent , le frottement disparaît et laisse place à un souffle systolique mitral.

Puis, s'observe une rémission :

- = atténuation des signes fonctionnels ,
- = aucun trouble douloureux ,
- = bon appétit,
- = Pas de dyspnée .

- Un mois après (le 20/3/43) reprise des signes qui amène l'hospitalisation.

EXAMEN A L'ENTREE :

- = Enfant pâle , apyrétique
60 respirations par minute ,
- = Thrill léger à la palpation
Ventricule gauche paraissant augmenté de volume à la percussion.
- = Grand souffle systolique mitral, piaulant, irradiant dans l'aisselle et le dos.
On l'entend, quoique avec une intensité beaucoup moindre sur le bord droit du sternum.
- Pas de souffle diastolique ,
- Pas de frottement péricardique,
- Pouls à 132 - T A non prise .
- Appareil pulmonaire indemne, sauf quelques sibilances aux bases .
- Le foie est augmenté de volume ,
légèrement douloureux à la pression.
- Pharyngite discrète .
- En dehors, de la pâleur diffuse, ni érythème ni nodule de Meynet.

RADIO :

- = Gros cœur global avec débord des cavités droites et VG convexe .
- = Arc moyen bombé, allongé .
- = Ombres floues, cotonneuses, hilaires et périhilaires .

Notre diagnostic a été celui de MALADIE de BOUILLAUD à début méningé , avec gros cœur rhumatismal. Pronostic très sombre.

Le traitement par le Salicylate
Iode et les
Toni cardiaques

a amené une amélioration et 4 mois après, l'enfant continue à ne plus avoir de fièvre et à se porter relativement bien.

O B S E R V A T I O N X I V

(Archivos de Pedjatria 1952
DURAN AN DREW
"Acción de la Cortisona et
ACTH sobre la enfermedad
reumatica")

Il s'agit d'un enfant de 2 ans 1/2 .

Antécédents pathologiques : angines à répétition depuis la fin
de la 1ère année de la vie.

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Début par une angine avec fièvre élevée qui dure 4 jours.
- Puis, après 3 jours de calme, se constitue un Tableau fébrile avec Rhumatisme articulaire aigu qui tient l'enfant complètement immobilisé et il est soumis à un traitement à base de pyramidon, qui atténue le fièvre et la douleur.
- Au bout de 40 jours de maladie, apparurent des Nodules rhumatismaux aux genoux et aux coudes.
A ce moment, on remplace le pyramidon par le gentisate de soude, mais devant la persistance du tableau clinique on décide l'hospitalisation.

EXAMEN D'ENTREE , effectué le 21/4/52 .

- L'enfant est pâle , dyspnéique (68 resp. par minute)
- présente des nodules rhumatismaux aux coudes et aux genoux.

COEUR

- Choc de la pointe dévié un peu en bas et en dehors.
à l'auscultation :
 - = double souffle systolo-diastolique dans la région précordiale, maximum à la base.
 - = 2ème bruit pulmonaire accentué.
- Le foie déborde de 2 travers de doigt le rebord costal.

EXAMENS DE LABORATOIRE pratiqués :

- Numération	{	3.880.000	GR
		14.000	GB
- V S	{	48	
		88	

- Dosage des protéines sanguines

58 gr,5 ‰

{ serine 43,2
globu-
line 15,3

EVOLUTION

Le 24.4.52

- Durant ces 4 jours, l'état de l'enfant a empiré :

- = il est très abattu
- = ot dyspnéique avec oedème des paupières .
- = le foie est encore augmenté de volume ;
- = Tachycardie : 144 pulsations / minute .

Devant la gravité du cas, nous décidons
d'employer la CORTISONE à la dose de 100 mllgr en une injection.

Le traitement a été effectué à base de
Cortisone, de tonicardiaques, type strophentique et diurétique
mercuriel .

Cortisone : 100 mllgr pendant 7 jours
puis 50 mllgr par jour .

Novurit : (1/2 cm3 par voie intra M tous les 4 jours)

Combétine : (1/8 mllgr par voie intra V tous les jours).

Durant cette première phase de traitement,
le malade a ressenti , à partir du 2ème jour une sensation de
bien-être .

- = Disparition des oedèmes ,
- = Diminution du volume du coeur , au bout de 3 jours.

A l'auscultation :

- persistance des souffles décrits, mais
- = disparition du galop .
- foie toujours augmenté de volume,
- la VS a nettement baissé .

L'amélioration se poursuit sous l'influence
du traitement et au bout d'un mois environ, on note :

- = diminution du volume du foie,
- = retour du pouls et de la silhouette cardiaque à la normale,
- = auscultation identique
- = V.S
- Leucocytose } Nx

EXAMENS RADIOGRAPHIQUES

- 3 radios et de nombreuses scopies ont été pratiquées.

De la 1ère à la 3ème radio on observa une grande différence
= dans les volumes du coeur .

EXAMENS ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

- 6 électrocardiogrammes furent pratiqués.

1 - Tachycardie sinusale (175) , axe droit, susdénivellation de ST en I et II . Les altérations de l'espace ST nous indiquent l'existence d'une péricardite à la 1ère période.

2 - Au cours des ECG suivants, la tachycardie diminua progressivement (130 - 116 - 108).

Les modifications de l'onde T et de l'espace ST suivirent l'évolution classique d'une péricardite.

- Examen HISTOLOGIQUE des Nodules Rhumatismaux rencontrés au niveau du coude, du genou (bilatéraux).

1ère BIOPSIE :

Tissus conjonctivo-vasculaires avec zone étendue de nécrose fibrinoïde entourée de nombreuses cellules histiocytaires et de fibroblastes . Par ailleurs, infiltrations lymphoïdes diffuses .

C R I T I Q U E :

Enfant de 3 ans qui a souffert d'angines à répétition depuis la 1ère année de la vie .

3 mois auparavant, faisant suite à une angine, se constituait un tableau rhumatismal évident avec manifestations articulaires et cardiaques .

Il fut soumis à un traitement correct, mais le processus rhumatismal continua à persister, si bien que l'enfant est entré dans le service avec un tableau de péricardite grave, en phase d'insuffisance cardiaque.

Devant la gravité du cas, on entreprend un traitement cortisonique qui améliore l'état général du patient, sans modifier l'insuffisance cardiaque . Pour ce motif, on décide d'adjoindre Diurétique et Toni-cardiaque . On note, alors, une diurèse importante et une diminution du volume du foie et du coeur . En comparant ce cas à ceux traités par Salicylate et Tonicardiaques, nous apprécions chez cet enfant l'heureux effet de la Cortisone . Cela laisse à penser que l'emploi de la Cortisone à la phase exsudative de la maladie rhumatismale rend la Strophantine beaucoup plus efficace et franchement bénéfique pour le muscle cardiaque.

EN RESUME =====

Les hormones nous paraissent indiquées dans les formes graves et prolongées de myocardite et pancardite, tout en ayant recours cependant aux autres thérapeutiques classiques.

Dans le cas de cet enfant que nous avons traité, atteint d'une insuffisance cardiaque, on constate sous l'influence de l'association cortisone, tonicardiaques, une amélioration rapide de la décompensation cardiaque, ce qui contraste avec la relative inefficacité de ces mêmes tonicardiaques associés au salicylate.

Nous croyons que la thérapeutique hormonale apporte une solution à ce grave problème du R.A.A. infantile en empêchant l'apparition de lésions cardiaques à la phase aiguë, mais ne possède pas d'action prophylactique contre les récédives qui sont, à l'heure actuelle, le problème le plus grave de la maladie de BOUILLAUD.

O B S E R V A T I O N X V

(Archives Françaises de Pédiatrie 1956

Chaptal, Jean, Loubatières, Campo)

Il s'agit d'un nourrisson de 4 mois, chez lequel survient brutalement un état d'asystolie aigüe avec gros coeur .

L'auscultation permit d'entendre un souffle systolique important qui persista .

Cet enfant fut le seul chez lequel nous ayons mis en évidence la présence d'un syndrome inflammatoire du type de ceux rencontrés dans la maladie de BOUILLAUD , et l'apparition transitoire de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire.

Sous l'effet du traitement tonicardiaque et cortisonique, une rémission de l'Insuffisance cardiaque fut obtenue, mais le souffle systolique persista et le coeur demeura volumineux.

La mort survint à l'occasion d'une rechute qui se produisit hors du service .

L'observation de cet enfant est donc différente de celles des autres malades :

- par la présence d'un syndrome biologique inflammatoire,
- d'un souffle d'endocardite
- et de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire.

En l'absence de contrôle histologique il est difficile de porter un diagnostic précis. Cependant, malgré le jeune âge du malade, on peut penser que l'endomyocardite observée, chez ce nourrisson, était de nature un peu différente de celles des autres et se rapprochait de l'endomyocardite de la maladie de BOUILLAUD ou même s'identifiait à cette affection .

DETAILS DE L'OBSERVATION

PRODROMES	ETAT	TRAITEMENT	EVOLUTION
Le 30 août 1954	2 Sept. 1954		
Enfant grognon	Dyspnée modérée	OUABAINÉ IV 1/8 mllg	<u>Du 5 au 10 sept.</u>
Refus d'alimentation	Tachycardie	11 jours	Amélioration clinique
Dyspnée discrète	Hypertrophie du foie		
Abattement	T° 38° 5	DIGITALINE los 5 premiers jours .	<u>Du 10 au 20 sept.</u>
	<u>Gros souffle systolique</u>	CORTISONE 1 mois .	Aggravation .Tachycardie .Dyspnée .Souffle systolique +
	Fibrine 7 gr/l		
	Electrophorese subnormale.		
	Ac.pyruvique 21 mllg.		
			<u>Novembre 1954</u>
			Rechute mortelle hors du service .

RADIO = Cœur globalement augmenté de volume
 ECG = 3/9/54 : hypertrophie auriculaire et ventriculaire
 Sg d'ischémie sous épicaudique diffus
 15/9/54 : allongement de PR .

OBSERVATION PERSONNELLE

O B S E R V A T I O N X V I

(Recueilli dans le service du D^r Laplane)

- Enfant POISSON Guy , né le 7.9.53 .

Hospitalisé dans le service du Docteur LAPLANE,
à Trousseau - le 13 novembre 1955 - à l'âge de
26 mois pour

- Etat fébrile depuis 4 jours .

- HISTOIRE de la MALADIE :

- Début le mercredi 9 novembre , alors que l'enfant avait été
tout-à-fait bien portant dans le courant de la journée ;
vers 18 h., il est grognon, demande à dormir.
Sa mère le trouve un peu chaud et lui prend sa température
38°5 .

L'enfant reçoit un suppositoire de Penicilline.

Dans la nuit, il se plaint de la main gauche, mais pas
de tuméfaction visible .

- Judi 10 :

- Fièvre au-dessus de 38°

L'enfant est vu par son médecin ,qui ne trouve rien en
dehors d'une gorge rouge .

Il refuse de manger, mais n'a pas de troubles digestifs.

Il se plaint de céphalées.

- Vendredi 11 :

- Même état : se plaint de la région lombaire
gauche .

- Samedi 12 :

- dans la soirée, fièvre 38°5 - 39°

Aucun signe nouveau n'est trouvé par le médecin qui prescrit de la Tifomycine .

Dans la nuit, douleur de la jambe gauche.

- Dimanche 13 :

- douleur de la jambe gauche .

Sa mère essaie de le mettre debout, mais il crie et s'effondre .

A noter :

- = que l'enfant est TRES PALE depuis le début de la maladie ,
- = très abattu
- = pas d'hémorragies .

- ANTECEDENTS :

- Né à 8 mois
- Césarienne pour Placenta praevia (hémorragies pendant la grossesse) .
- PN 3 K.020 10' de Réanimation , désobstruction + oxygénation.
- Nourri au Gallia soc .
- Alimentation variée assez précoce . Bon appétit .
- ANGINES assez fréquentes ; la dernière remontant à 15 jours.
- Aucun vaccin .

Il s'agit d'un septième enfant, les autres sont nés normalement .

- Père imprimeur
- Pas de maladies dans l'entourage
- Logement très défectueux .

- EXAMEN à l'ENTREE :

T° 38°5

Enfant extrêmement PALE , apathique, sans réaction.

- Rachitisme important

- = sillon sous mammaire
- = bourrelets épiphysaires
- = incurvation tibiale .

- Hypotrophie : 10 Kg.

- Aucune douleur à la mobilisation, ni à la palpation,
- Pas de paralysie
- Aucun phénomène articulaire.
- abdomen souple,
- Pas de splénomégalie
- Foie un peu gros, mais paroi hypotonique +
- Assez gros ganglions inguinaux
- Autres aires ganglionnaires normales
- Poumons normaux.

-- COEUR :

- Très rapide 140
- Bruits bien frappés
- Rythme régulier (extrasystoles notées hier soir)

CROS Souffle systolique de pointe irradiant
dans l'aisselle ++

- Réflexes ostéo tendineux normaux .
- Gorge un peu rouge mais propre .
- Pas de stomatite
- Quelques points de purpura .

- EN CONCLUSION :

- = Gorge rouge + fièvre
- = Douleurs
- = Tachycardie + souffle systolique⁺⁺⁺

DIAGNOSTICS EVOQUES

- 1 - Maladie de BOUILLAUD ?
= on demande VS, numération d'urgence .
- 2 - Hémopathie ? on raison de la pâleur ; mais
 - = pas de décoloration des muqueuses
 - = prématuré
 - = rachitisme .

A la 1ère heure, la VS donne 93 mll

=====

On prescrit alors, immédiatement, un traitement par :

- . Phénylbutazone 100 mllgr/24 h.
- . Pénicilline 1.000.000 U/24 h.
- . Digitaline

Nous résumerons les examens biologiques pratiqués dans un tableau .

- EVOLUTION :

Le 16.11

- = Cœur moins rapide 100.
- = GALOP évident
- = Foie : palpation identique
- = Poumons : normaux

ECC = allongement de l'espace PR 20/100°sec.

Le 17.11

- Galop moins net, mais encore présent .

Le 18.11

- T° 37°

mais MODIFICATIONS des bruits du coeur

- = double souffle de la base ,
- = souffle systolique de pointe très net; irradiant dans l'aisselle;
- = galop perçu dans une aïre très localisée latérosternale gauche .

Le 21.11

- Pouls toujours accéléré
- Galop non perçu
- Double souffle identique

Le 23.11

- T.A. 8/4 - Pouls 88
- Auscultation identique (souffle systolique de pointe souffle diastolique de base peu intense.

ECG - l'espace PR s'est normalisé 10/100° sec.,

Le 28.11

- Souffle systolique apoxien à propagation axillaire perçu jusqu'à la base, mais moins intense que précédemment.
- Bruits assourdis
- Souffle diastolique de base, mais non retrouvé par le Dr. LAPLANE.

En scopie : Coeur battant normalement.

2 jours plus tard : le traitement Phénylbutazone et Pénicilline étant continué, le souffle diastolique n'est pas perçu et le souffle systolique a nettement diminué d'intensité.

Le 2. 12

- T° 37° 6
- Toux , râles de bronchite
- Souffle systolique de pointe identique .

Le 7.12

L'enfant est montré au cardiologue (Dr. VERNANT)

"qui confirme le Diagnostic de Maladie de BOUILLAUD, avec sur les ECG un allongement de PR (20/100 sec.) rapidement revenu à la normale . Le souffle diastolique apparu sous Phénylbutazone n'était peut être qu'un frottement péricardique, car il ne semble

plus perçu actuellement. Le souffle systolique, qui est nettement perçu et irradie dans l'aisselle semble organique."

15 jours après, l'enfant ne présente plus qu'une gorge légèrement rouge.

Il sort, apyrétique, avec un souffle systolique de pointe peu intense, mais irradiant dans l'aisselle.

- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- A son entrée :

1 - une RADIO PULMONAIRE fut pratiquée et montrait :

a - un coeur modérément, mais globalement augmenté de volume.

Ce qui frappe principalement :

de face = saillie de l'arc inférieur gauche avec pointe globuleuse

de profil = légère saillie de l'O.C.

b - surcharge hilairo bilatérale et flou de l'ensemble des parenchymes pulmonaires.

2 - 1 mois après, RADIO sensiblement identique.

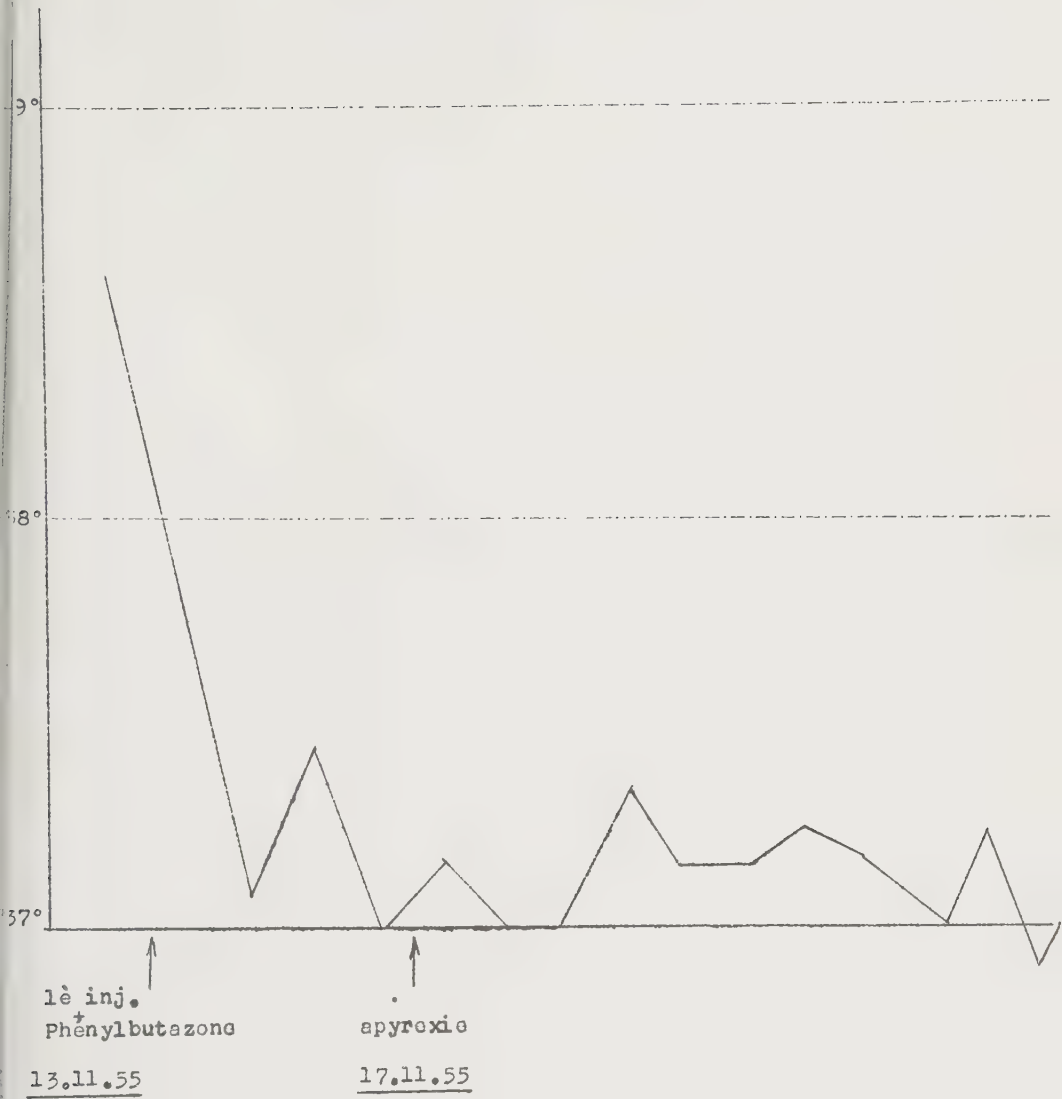
3 - ECC.

a - le 1er à l'entrée montrait simplement un élargissement de l'espace PR 20/100 °sec.

b - 8 jours après, sous l'influence du traitement, retour à la normale.

Nous résumerons dans un tableau tous les examens biologiques pratiqués au cours de l'hospitalisation de l'enfant.

COURBE DE TEMPERATURE



EN RESUME :

Il s'agit d'un enfant de 26 mois, chez lequel en 4 JOURS (et cette rapidité d'installation doit être soulignée) s'est constitué un tableau typique complet de Maladie de BOUILLAUD.

douleurs erratiques, fugaces
pyrexie et pâleur

tachycardie
souffle systolique de pointe irradiant .

VS très accélérée
ASLO élevées
Fibrinémie augmentée

Coeur augmenté de volume en scopie
Allongement de l'espace PR à l' ECG .

Fort heureusement, grâce aux examens biologiques immédiatement demandés, le diagnostic fut rapidement posé et le traitement aussitôt mis en oeuvre .

Sous l'influence de la PHENYLBUTAZONE pendant 40 jours, tout rentre dans l'ordre :

- la fièvre et les douleurs cèdent très rapidement ,
- l' ECG se normalise en quelques jours
- galop et frottement péricardique, apparus au début, sous traitement ne sont perçus que pendant 3 jours,
- enfin, 1 mois après le début , tous les examens biologiques sont normaux (exception faite pour le taux d'ASLO qui atteint son maximum vers la 4ème semaine).

Soul, persiste , à la sortie de l'enfant, un souffle systolique de pointe d'intensité très faible et irradiant peu dans l'aisselle.

- EVOLUTION ULTERIEURE :

L'enfant fut, depuis sa sortie du service, suivi très régulièrement à la consultation du Dr. LAPLANE et nous nous permettons d'insister sur l'importance primordiale de cette surveillance médicale très rigoureuse.

Il fut soumis au traitement prophylactique :

- a - 1 injection IM de 2.400.000 U.I. d'EXTENCILLINE, toutes les 3 semaines.
(Toutes les injections furent régulièrement pratiquées dans le service).
- b - Dans la semaine précédant l'injection 2 comprimés par jour d'ORACILLINE.

Nous n'avons jusqu'à présent observé aucune rechute
(soit 17 mois après le début)

(Nous reproduirons dans un tableau l'évolution biologique).

= L'enfant a été rehospitalisé le 4.10.56
(11 mois après le début de la maladie) :

. pour Fièvre 39° 2 ,sans troubles digestifs.

Il présentait à l'examen d'entrée :

- de grosses amygdales très rouges .
- pas de modifications articulaires
- l'enfant s'est plaint de la cuisse gauche, mais aucune douleur provoquée à la mobilisation des articulations.
- Coeur - souffle systolique identique. Le Dr. LAPLANE confirme
" la très faible intensité du souffle " .
- Le 6.10.56
 - = gorge presque normale, un peu rouge
 - = apyrexie
 - = pas de douleurs articulaires .

Tous les examens biologiques ont été normaux (cf. tableau)

L'enfant reçoit pendant 10 jours : 0,60 de Tétracycline / 24 h.

Il s'agissait donc d'une angine banale . Il n'y eut aucune
modification auscultatoire, ni biologique .

DATES	VITESSE DE SEDIMENTATION			FI- BRI- NE	ELECTROPHORESE							AUTRES EXAMENS				
					$\alpha 1$	$\alpha 2$	Hap- to	Gluci- do G. .	β	γ	ALB.	Strep- to H.	ASLO	Urée	N F	Pro- thom bing
1956																
25.4.	9	26	84				2 ^G ,15					-	25 U			
9.5.	10	27	102									-				
19.9.	8	20	83										25 U			
16.10.	9	20	103	4 ^G ,50								-	25 U	0,30	4.220.000 10.900	GR GB 100 %

HISTORIQUE

Si, depuis la description magistrale de BOUILLAUD, nous trouvons dans la littérature, tant française qu'étrangère, une somme considérable d'ouvrages se rapportant à l'affection rhumatismale aigüe en général, par contre les travaux concernant la maladie chez l'enfant en dessous de 3 ans sont très rares.

EN FRANCE , si nous mettons à part les quelques observations relatées isolément, il faut attendre la Thèse de DUFLO (1934) sur les "ENDOCARDITES DU NOURRISSON " pour avoir un aperçu de la façon dont se présente l'affection chez les enfants en bas âge.

PATEY, à la même époque, insiste sur le facteur myocardique, dominant l'atteinte cardiaque et sur la sévérité du pronostic.

Les plus récents travaux dont nous nous sommes inspiré sont : la thèse de J.M. LAUGIER (1944)

" Les endocardites rhumatismales chez les très jeunes enfants"

et la thèse de Melle ROULIN (1945) sur la ;

" R.A.A. chez les très jeunes enfants au-dessous de 5 ans " .

Ces auteurs rapportent quelques observations de R.A.A. ayant débuté avant 3 ans.

A L'ETRANGER , nous avons retenu les articles de DENZER, de MacZUTOSCH et WOOD, ASH , SALVADOR SMITH BRUGE , et plus récemment (1951) de BRUCE LOGUE et WILLY HURST qui, dans "American Journal of Chicago" reprennent les caractères majeurs du R.A.A. avant 5 ans .

FRÉQUENCE

Les diverses statistiques nous apportent des preuves édifiantes de sa rareté .

KAISER en 1934, trouve 33 cas sur 1126 .

MAC INTOSH et WOOD , dans une importante statistique, groupent les chiffres cités par de nombreux auteurs, arrivent au total de 40 cas sur 2884, soit 1,3 %

Plus récemment, CHEVALLIER en France, en réunissant les observations recueillies dans huit services de pédiatrie parisiens, au cours des années 1953-54, ne trouve aucun cas de R.A.A. ayant débuté avant l'âge de 3 ans .

Enfin, en 1955, dans sa monographie, le Professeur DEBRE ne cite qu'un cas de Rhumatisme articulaire aigu, personnellement observé et ayant débuté à 18 mois. Il fait mention également d'une étude de WILSON et LUBESKY qui

- sur 549 cas n'en contient aucun avant l'âge de 3 ans . . .

Les auteurs étrangers apportent des chiffres un peu différents et BRUCE LOGUE et WILLY HURST écrivaient en 1951 :

" La récente expérience faite sur 26 cas de Fièvre rhumatismale survenant à 5 ans ou dans un âge plus jeune prouve
" que la maladie de BOUILLAUD est plus fréquente dans ce
" groupe qu'on ne l'avait pensé antérieurement " . . .

et SEGACNE en 1955 sur 114 cas recueillis chez l'enfant, en relate 8 ayant débuté dans le jeune âge .

D'après notre expérience personnelle, nous aurions tendance à nous rapprocher de l'opinion classique qui fait du Rhumatisme articulaire aigu une affection exceptionnelle chez le nourrisson et le petit enfant.

Nous aurons l'occasion d'ailleurs de revenir sur ce point important, en montrant combien sont sujets à caution les cas rapportés jusqu'ici et quels sont les critères actuels, indispensables pour porter le diagnostic.

SYMPTOMATOLOGIE

A.- CLINIQUE

Nous nous permettrons afin de mieux mettre en relief les points particuliers du Rhumatisme articulaire aigu chez le tout jeune enfant, un rappel clinique de l'affection telle qu'elle se présente classiquement chez l'enfant plus âgé.

Il s'agit d'une maladie fébrile à double polarité :

- ARTICULAIRE :

- = atteinte successive de plusieurs articulations qui sont le siège de phénomènes inflammatoires bien connus et dont la résolution est très rapide. Ces arthrites sont fugaces, mobiles.

- EXTRA ARTICULAIRE :

- = essentiellement localisations cardiaques .

Elle est le plus souvent précédée d'une angine .

Elle s'accompagne :

- . de sueurs profuses
- . de pâleur
- . de fièvre .

Les manifestations cardiaques sont la règle d'où l'importance, depuis longtemps soulignée ,

- d'une auscultation minutieuse et fréquente du coeur chez un jeune rhumatisant .
-

QUELLE est donc la physionomie du

RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU chez l'enfant de moins de 3 ans ? Sa symptomatologie diffère-t-elle beaucoup de celle que l'on observe habituellement chez l'enfant plus âgé ?

Sur ce point, nous rencontrons dans la littérature, plusieurs opinions différentes.

Si, tous les auteurs s'accordent à reconnaître que l'atteinte cardiaque est le trait marquant d'une affection rhumatismale survenant dans la toute première enfance, par contre, les statistiques, relevant les principaux signes observés au début d'un R.A.A. à cet âge, montrent une opposition souvent nette .

Dans sa thèse, Mme ROULIN conclut à l'identité clinique de la Maladie de BOUILLAUD, quel que soit l'âge auquel elle survienne ; bien plus, elle pense que les caractéristiques essentielles de la maladie apparaissent plus volontiers chez le tout jeune enfant .

Au contraire , MAC INTOSH et WOOD écrivent :

" nous avons l'impression que la fièvre rhumatismale s'exprime
" chez un sujet de moins de 3 ans d'une manière différente de
" celle qu'on est accoutumé à observer chez des enfants plus
" âgés."

Cette opinion, confirmée par PATEY, SALVADOR SMITH BRUGE, LOGUE et HURST, nous semble certainement la plus valable : à son appui, nous apporterons les résultats statistiques établis sur 28 observations, recueillies dans la littérature française et étrangère . (1)

Par souci de clarté, nous résumerons ces données dans un tableau.

(1) Nous avons volontairement éliminé de cette étude les observations trop incomplètes et celles où le diagnostic ne pouvait être tenu pour certain .

TABEAU des PRINCIPAUX SIGNES observés dans le R.A.A.

chez l'enfant de moins de 3 ans (28 cas)

(par ordre de fréquence décroissante)

SOUFFLE SYSTOLIQUE	26	soit 92,8 %
F I E V R E	21	75 %
SIGNES RESPIRATOIRES	19	67,8 %
P A L E U R	17	60,7 %
ARTHRALGIES	16	57,1 %
DEFAILLANCE CARDIAQUE	14	50 %
TACHYCARDIE	13	46,5 %
TROUBLES DIGESTIFS	11	39,2 %
ANGINE	7	25 %
S U E U R S	4	14,3 %
SIGNES CUTANES	3	10,7 %
SIGNES MENINGES	2	7,1 %

Nous nous permettrons de reprendre plus en détails, mais très schématiquement, certains de ces signes.

1.- SOUFFLE SYSTOLIQUE : 26 CAS

- a - Il apparaît après un laps de temps variable. Deux fois seulement, il semble avoir précédé tous symptômes .
- b - Il est le plus souvent assez rude, entendu dans toute l'aïre précordiale et irradiant dans l'aisselle (20 sur 26).
- c - Il s'accompagne d'un souffle diastolique dans à peu près 1/3 des cas (8 sur 26) et très fréquemment d'un assourdissement des bruits.

2.- SIGNES RESPIRATOIRES : 19 CAS

- a - 9 fois, il s'est agi d'une dyspnée simple, caractérisée par une élévation modérée de la fréquence des mouvements respiratoires.
- b - 4 fois, la dyspnée était intense et s'accompagnait de cyanose, d'hépatomégalie, entrant alors dans le cadre de l'insuffisance cardiaque.
- c - 5 fois, la dyspnée fut précédée de toux; toux en général sèche et bruyante .
- d - enfin 1 cas où la toux, qui a duré 2 mois, ne s'est jamais accompagné de phénomènes dyspnéiques.

3.- PALEUR : 17 CAS

Nous avons déjà souligné l'importance de ce signe .

- a - Elle fut notée très intense dans six observations et il est rare de ne pas l'observer à un moment donné de l'évolution.

- b - Elle n'est pas en rapport avec le degré d'anémie. Celle-ci est d'ailleurs toujours modérée au dessus de 3.500.000 GR et pour MAC INTOSH et WOOD , dépend surtout des facteurs nutritionnels et infectieux dans les antécédents plus que de l'infection rhumatismale propre .

4.- DOULEURS ARTICULAIRES : 16 CAS

- a - Elles sont beaucoup moins constantes que chez le grand enfant.
- b - 12 fois, elles sont notées dès le début de la maladie, mais 4 fois leur apparition est retardée . Différents auteurs ont insisté sur ce fait (DUFLO, PATEY, BACHELARD, GRENET) et SALVADOR SMITH était encore plus catégorique, puisqu'il écrivait en 1939 dans un article consacré au R.A.A. du jeune enfant :

" La forme aiguë ne se traduit que par un syndrome féбри-

" le d'intensité variable dont on ne trouve pas la cause.

" Il n'y a pas d'arthralgies qui puissent orienter le

" diagnostic ".

Cette absence de polyarthrite aiguë typique ne doit pas être, par excès inverse, considérée comme spécifique dans la maladie de BOUILLAUD chez le tout jeune enfant .

- c - Les caractères bien connus de ces arthrites ne sont rencontrés que dans la moitié des cas. En effet , 8 fois, il ne s'est agi que de vagues arthralgies.
- d - Un point intéressant est à souligner :

Le Refus de la Marche ou Impossibilité de se tenir debout
que nous avons trouvé dans 3 observations .

5.- DEFAILLANCE CARDIAQUE : 14 CAS

- a - Elle apparaît avec une particulière fréquence à cet âge de la vie.
- b - Elle est le plus souvent complète avec oedème, dyspnée, cyanose, gros foie et galop.
- c - Dans 5 observations, le tableau de défaillance cardiaque "ouvrit la scène " . Son début fut brutal sans signes prémonitoires et l'évolution fatale fut rapide.

Ce mode de début, tout-à-fait exceptionnel chez l'enfant, plus âgé, doit être retenu .

d - Dans les 9 autres observations, il fut précédé de symptômes divers, mais son apparition fut toujours précoce.

6.- TACHYCARDIE : 13 CAS

Elle varie entre 160 et 200 pulsations minute. Dans 2 observations, elle semble avoir précédé de plusieurs mois la maladie rhumatismale .

7.- TROUBLES DIGESTIFS : 11 CAS

D'observation assez courante chez l'enfant en dessous de 3 ans :

- diarrhée et douleurs abdominales .

8.- ANGINE : 7 CAS

4 fois seulement, il s'est agi d'une angine érythémato-pul-tacée typique survenant, comme il est classique, 15 jours à 3 semaines avant les arthralgies.

Dans les 3 autres cas, ce fut une discrète pharyngite découverte à l'examen systématique de la gorge devant un tableau fébrile.

De cette brève revue et s'il était possible de faire un choix parmi les symptômes du Rhumatisme articulaire aigu chez le tout jeune enfant, nous retiendrions, comme étant les plus évocateurs :

- la dyspnée
 - l'insuffisance cardiaque .
 - la pâleur
 - la tachycardie .
-

B_c - B I O L O G I Q U E

Les données biologiques sont certainement celles qui ont le plus évolué depuis quelques années. On a compris leur intérêt considérable, notamment chez l'enfant où les symptômes cliniques ne sont pas aussi francs que chez l'adulte.

- intérêt diagnostique d'abord et l'on doit exiger actuellement un minimum d'examens complémentaires pour affirmer une maladie de BOUILLAUD.
- intérêt pronostique aussi, car la répétition à intervalles réguliers de ces examens permet de suivre l'évolution de la maladie et à la convalescence d'en prévoir les rechutes.

Nous avons constaté dans notre observation personnelle (enfant de 26 mois) une

= modification très nette de tous les tests biologiques ;

c'est pourquoi, persuadés de leur intérêt majeur chez le très jeune enfant, nous les rappellerons brièvement, en marquant pour chacun leurs limites telles qu'elles ressortent des différentes statistiques.

Nous diviserons le chapitre de la biologie en deux parties :

- le SYNDROME INFLAMMATOIRE
- le SYNDROME IMMUNO-ALLERGIQUE .

A.- LE SYNDROME INFLAMMATOIRE

1 LA VITESSE DE SEDIMENTATION

De nombreux travaux ont déjà été faits sur ce test et l'accord est unanime pour lui reconnaître une valeur considérable en ce qui concerne le R.A.A.

Nous sommes frappés, en consultant les 35 observations de R.A.A. chez l'enfant de moins de trois ans que nous avons pu recueillir dans la littérature mondiale, de ne trouver que 4 fois mentionnée cette recherche :

- 3 fois elle était élevée au-dessus de 50 mll.
- 1 fois elle fut paradoxalement basse .

Les différents auteurs ayant abordé ce problème (MIONI, COURTADON, SIMON, CARAMANIAN) insistent sur l'élévation toujours très nette de la V.S. au cours de la maladie de BOUILLAUD, même dans les formes frustes, apyrétiques; ils dégagent aussi son intérêt majeur pour le dépistage précoce des rechutes et dans les formes anormales surtout oligo ou abarticulaires.

Nous nous permettrons de citer ici la statistique de J. CHEVALLIER (1956) qui nous a paru particulièrement éloquent : la V.S. , recherchée par la méthode de WESTERGREEN, dans 143 cas, chez des enfants atteints de R.A.A. apparaît :

- inférieure ou égale à 30 mll dans 7 cas (moins de 5%)
- égale ou supérieure à 50 mll dans 123 cas (86 %)
- supérieure à 75 mll dans 104 cas (72 %)
- supérieure à 100 mll dans 63 cas (44 %)

Comparant l'évolution de la VS sous l'influence du traitement hormonal et du traitement salicylé, J. CHEVALLIER et avec lui de nombreux auteurs (MARQUEZY, CHAPTAL) concluent au retour à la normale plus rapide avec la Cortisone (1ère et 3ème semaines) qu'avec le salicylate ou ses dérivés (5ème ou 6ème semaine) .

(2) LA FIBRINEMIE

Comme les variations de la vitesse de sédimentation, celles de la fibrine sont liées au cours du R.A.A. à l'altération du tissu collagène.

3 fois sur les 35 observations étudiées fut pratiqué ce dosage : dans un cas, la fibrinémie fut normale (4 gr,1 °/oo), correspondant d'ailleurs à une VS non accélérée - ce qui permet de douter fortement du diagnostic;

dans les 2 autres cas : fibrinémie au dessus de 7 gr par litre.

Les différents auteurs sont d'accord pour fixer à un taux supérieur à 7 gr/l , la fibrinémie habituellement trouvée dans le sang des jeunes rhumatisants et ce taux est d'autant plus élevé que le dosage est pratiqué dans la période fébrile initiale de la maladie.

Là encore, nous citerons les résultats de CHEVALLIER .

- Dans 143 cas sur 156, Fibrinémie supérieure à 5 gr/l. 92 %
- Dans 103 cas sur 156, Fibrinémie supérieure à 7 gr/l. 66 %
- Dans 87 cas sur 156, Fibrinémie entre 7 et 10,5 gr/l. 56 %

Au cours du traitement hormonal, on note une chute assez rapide de la fibrinémie, plus complète qu'avec le traitement salicylé et souvent des taux inférieurs à la normale.

EN CONCLUSION :

Si chaque test (VS ou fibrinémie) pris séparément, n'est pas pathognomonique,

- la coexistence d'une VS très accélérée
- et d'une hyperfibrinémie est un argument de valeur considérable ,

notamment chez le très jeune enfant où la présence d'un tel syndrome biologique n'est pratiquement jamais notée, en dehors d'une crise de R.A.A.

3

L'ELECTROPHORESE

Cet examen doit actuellement figurer de façon systématique dans le bilan biologique de tout rhumatisant.

C'est aux expériences de TISELIUS (1930-37) que l'on doit d'y avoir recours : cet auteur montra que la "globuline se comportait dans un champ électrique comme un mélange de protéines". Il identifia, par ordre de mobilité décroissante :

- l'albumine
- et les globulines α , β , et γ .

quelles sont les anomalies électrophorétiques les plus souvent rencontrées au cours du R.A.A. ?

La plus fréquente est incontestablement :

L'HYPER α_2 GLOBULINEMIE .

Elle correspond à une augmentation de l'haptoglobuline, qui provient de l'altération des mucoprotéines conjonctives. Dans une thèse récente, SZCRSNOVICZ, rapportant 19 cas de Maladie de BOUILLAUD chez l'enfant, trouve une élévation marquée des α_2 globulines au début de la crise chez 18 malades.

Leur augmentation est également notée par CHAPTAL, mais cet auteur n'accorde aucune valeur spécifique à ce test "leur augmentation dans le sang extériorise simplement la présence de lésions de dépolymérisation du tissu collagène et le passage dans le sang de mucopolysaccharides libérés".

JACKSON retrouve l'hyperglobulinémie α_2 dans 80 % des cas .

Enfin, le Professeur DEBRE insiste sur la fréquente positivité de cette épreuve, mais on remarque aussi l'inconstance.

La courbe électrophorétique tend à se normaliser au cours de l'évolution sous l'influence du traitement hormonal, mais le retour à la normale du taux des α_2 globulines est souvent assez long à obtenir . Par ailleurs, on

observe quelquefois une remontée de cette fraction protéique lors d'une rechute. Pour SZERSNOVICZ, cette réascension des α_2 précéderait la reprise évolutive et

cet auteur considère ce test comme plus sensible que la vitesse de sédimentation.

Les autres modifications de l'Electrophorèse habituellement observées dans le R.A.A. :

- HYPER γ GLOBULINEMIE

Elle est assez fréquemment notée (1/3 à la moitié des cas) mais toujours modérée et cette augmentation des globulines ne semble correspondre à aucun cadre clinique particulier.

- HYPOALBUMINEMIE

Plus fréquente à la phase d'état, en rapport, selon CHAPTAL, " avec l'extension et l'importance des lésions du tissu conjonctif " .

- HYPER α_1 GLOBULINEMIE

Elle correspond à une augmentation de la protéine C. L'élévation de cette fraction α_1 dans l'électrophorèse est beaucoup moins constante et plus transitoire. Pour JACKSON, elle serait le marque d'une évolutivité particulièrement sévère. Cette opinion n'a pas reçu de confirmations évidentes.

Nous ne ferons que citer les autres tests biologiques qui, à notre avis, n'apportent pas de renseignements supplémentaires spéciaux pour le diagnostic de la maladie rhumatismale.

- 1^{re} HAPTOGLOBINE

Elle représente la composante " variable " du groupe des α_2 globulines. BENOSMAN, dans sa thèse, écrit à ce sujet : " le taux global des globulines α_2 n'est que très peu modifié par une élévation massive de l'haptoglobine. Le diagramme

électrophorétique est donc suffisant pour déceler celle-ci " .

La recherche du "taux d'haptoglobine " apparaît donc intéressante comme complément de l'électrophorèse.

- LA PROTEINE C -

Son taux dans le sérum est, semble-t-il, assez fréquemment élevé au cours du R.A.A. . Son reflet électrophorétique se marque par l'hyper α_1 globulinémie.

Il existe enfin quelques autres réactions protéiques non spécifiques :

R. de WELTMAN

R. de WUNDERLY

KUNKELZINC.

B.- LE SYNDROME IMMUNO-ALLERGIQUE

Les ANTISTREPTOLYSINES

Parmi les tests biologiques de connaissance récente, le dosage des antistreptolysines dans le sérum est celui qui suscite le plus grand intérêt, car

- il apparaît comme la réponse quasi spécifique de l'organisme à l'agression du streptocoque .

germe dont la responsabilité à l'origine de la maladie de BOUILLAUD n'est actuellement plus contestée .

En dehors d'une infection récente à streptocoque hémolytique des voies respiratoires supérieures, le taux habituellement rencontré dans le sérum d'un sujet normal varie entre 50 et 200 Unités antistreptococciques, ce dernier chiffre étant considéré comme la limite supérieure normale.

Le taux d' A.S.L.O. augmente avec l'âge et est noté comme étant " très bas ou nul avant 3 ans "
===== ,

d'où la notion importante : chez ces jeunes malades, sujets de notre étude, des chiffres supérieurs à 200 U sont hautement suspects d'agression streptococcique.

Ce test biologique du plus haut intérêt
peut-il aider au diagnostic précoce ?

La majorité des auteurs s'accorde à reconnaître que le taux des ASLO s'élève progressivement dans le sérum pour atteindre son maximum à la 4ème semaine de la maladie .

C'est ce que nous avons d'ailleurs observé chez notre jeune malade
puisque le dosage pratiqué 1 mois après le début de la maladie
montrait un chiffre de 640 U . Cependant, chez cet enfant de 26 mois, le taux de 200 U au tout début de la maladie doit être considéré comme fortement élevé; nous avons vu , en effet, que sous l'influence du traitement, le chiffre d'ASLO était redescendu à 25 U et s'y est maintenu depuis.

Plus que le chiffre initial, c'est surtout l'allure ascendante de la courbe, obtenue en groupant les chiffres des dosages successifs qui apporte un élément de diagnostic tout-à-fait important .

Il peut paraître intéressant, à première vue, de rechercher conjointement le Streptocoque hémolytique dans la gorge de ces malades. Les opinions diffèrent quant au rapport existant entre l'abondance du streptocoque hémolytique dans la gorge et l'élévation du taux des ASLO.

Les auteurs américains et KAISER en particulier admettent la présence de S.H. dans la gorge dans 75 % des cas.

Positive ou négative, cette détection des S.H. dans la gorge des malades suspects de R.A.A. apparaît donc d'intérêt très relatif. Son absence, alors que le taux d'ASLO s'accroît, est peut-être plus significative. CARAMANIAN insiste sur ce point :

" leur taux (ASLO) augmenterait brusquement lors d'une nouvelle poussée rhumatismale, augmentation dont la signification risque d'être importante, non pas tant lorsqu' on retrouve en même temps le S.H. dans la gorge , mais lorsque ce dernier est absent " .

Si la valeur de ce test biologique dans le diagnostic précoce de la Maladie de BOUILLAUD est diversement apprécié, par contre l'accord est réalisé quant à son intérêt pour le dépistage d'une rechute.

" Il est frappant, écrit le Pr. DEBRE, de constater qu'une nouvelle poussée s'accompagne ou peut être précédée d'une reascension considérable des ASLO " .

En l'absence de rechute et lorsqu'un traitement hormonal actif a été entrepris quelle est l'évolution du taux des antistreptolysines ?

Les conclusions des travaux français et étrangers sont identiques et le profil de la courbe apparaît voisin d'un malade à l'autre. Une fois le maximum atteint, les chiffres restent alors élevés pendant plusieurs semaines et " des taux supérieurs à 240 sont observés plus de 3 mois après la crise " (CHEVALLIER).

Sous l'influence du traitement hormonal, la chute des ASLO paraît plus rapide que sous salicylate; le traitement antibiotique n'apporte, selon CHEVALLIER, aucune modification à cet abaissement de taux. D'après notre expérience personnelle, le traitement hormonal et antibiotique, ne nous semble pas influencer d'une manière notable l'évolution du taux des ASLO .

L'étude plus récente d'autres toxines streptococciques (antihyaluronidases , antistreptokinases) permettrait un diagnostic plus précoce. Nous n'avons pas pratiqué ces recherches chez nos jeunes rhumatisants.

EN RESUME

- 1 - L'élévation du taux des antistreptolysines dans le sérum d'un sujet rhumatisant, lors de la 1ère attaque, peut être très précoce et présenter alors un intérêt diagnostique majeur.
- 2 - Il est rare, par contre, qu'une authentique maladie de BOUILLAUD évolue avec un chiffre d'ASLO inférieur à 200 U.
- 3 - L'augmentation modérée ou importante des ASLO n'est pas en rapport avec la gravité de la maladie; elle ne permet donc en aucune façon de porter un pronostic.

- 4 - L'influence du traitement hormonal ou antibiotique sur l'évolution du taux d'antistreptolysines est très diversement interprétée.
- 5 - Il n'existe pas de parallélisme net entre ce test et les autres examens biologiques (VS, fibrine).
- 6 - L'étude de la courbe des ASLO, au cours de l'évolution de la maladie a une valeur capitale.
 - a. dans les formes frustes ou trompeuses, telles qu'elles s'observent fréquemment chez l'enfant en dessous de 3 ans; l'élévation progressive du taux est alors un argument précieux du diagnostic.
 - b. pour le dépistage précoce d'une rechute.

La Diversité des examens biologiques dont nous disposons dans l'étude du R.A.A., nous permet-elle aujourd'hui de porter un diagnostic formel et précoce de l'affection chez le tout jeune enfant ?

Si chacun des tests que nous avons essayé de définir au cours de ce chapitre, pris séparément, ne nous apporte qu'un argument plus ou moins solide en faveur du diagnostic, par contre la concordance dans les réponses de ces différents examens peut nous permettre à cet âge de la vie d'évoquer avec certitude la maladie de Bouillaud.

La positivité isolée de l'un de ces tests peut orienter en effet, et nous le verrons plus loin, vers d'autres affections. Mais si, lorsque le contexte clinique permet d'en soulever l'hypothèse, le laboratoire met en évidence :

- ① une V S accélérée
- ② une fibrinémie élevée
- ③ des A S L O franchement augmentées
- ④ une hyper α_2 globulinémie

le diagnostic de R.A.A. ne peut être alors mis en doute.

Notre conclusion ne fait que confirmer
l'opinion du Professeur DEBRE, qui écrivait en 1954 :

" en matière de R.A.A. , ce n'est qu'on multipliant
" les épreuves biologiques et en les confrontant que l'on peut
" arriver à serrer de plus près le diagnostic et à suivre plus
" rigoureusement l'évolution de la crise " .

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le polymorphisme et l'atypie fréquente du début de la maladie de BOUILLAUD chez l'enfant de moins de 3 ans, compte tenu de l'absence d'examen biologiques, conduisent inévitablement à de nombreuses hypothèses diagnostiques.

Nous inspirant pour ce chapitre du plan proposé par le Professeur DEBRE dans sa monographie, et figurant par ordre décroissant les principales maladies qui chez l'enfant en bas âge peuvent évoquer par certains côtés le R.A.A., nous distinguerons :

- les formes articulaires
- les formes extraarticulaires .

I.- Dans les formes "arthralgique", les diagnostics fréquemment évoqués sont :

a - L'OSTEOMYELITIS :

Elle prête souvent à confusion au début : Chez le nourrisson, elle se présente volontiers sous une forme oedémateuse et lymphangitique, mais la distinction avec le Rhumatisme articulaire aigu peut être quelquefois fort délicate, d'autant qu'un frottement péricardique peut apparaître au cours de l'évolution d'une Ostéomyélite aiguë.

L'analyse minutieuse des signes locaux, l'hémoculture la formule sanguine permettront en général de reconnaître l'affection.

b - LA POLIOMYELITIS :

On peut être égaré au début par le refus de la marche ou l'impossibilité qu'a le petit malade de se tenir debout.

Les douleurs des membres siégeant à la racine ou en pleine masse musculaire peuvent en imposer pour un rhumatisme.

Nous avons vu que la maladie de BOUILLAUD pouvait débiter par un syndrome méningé et dans ce cas l'erreur est fréquente. L'abolition d'un réflexe n'est pas toujours facile à affirmer chez cet enfant qui souffre et refuse l'examen.

Aussi peut-on être amené à faire une ponction lombaire (geste dont on sait le caractère inoffensif chez le tout-petit) et qui apporte un argument de grande valeur.

c - Un autre problème d'observation courante est posé par l'association d'une ANGINE ET D'UN TORTICOLIS.

Le tableau est celui d'un enfant qui, à la suite d'une infection rhinopharyngée banale présente une attitude entalgique du cou : inclinaison latérale avec véritable contracture douloureuse du Sténocléido mastoïdien. On est en droit de se demander s'il ne s'agit pas d'une maladie de BOUILLAUD à début cervical et si la douleur ne cède pas, l'angine ayant été énergiquement traitée, il faut exiger un contrôle biologique (V S et Fibrine en particulier). Le plus souvent il s'agit cependant d'une arthrite cervicale banale (Syndrome de Grisel) ou mieux d'une adénopathie profonde irritant le S C M.

d - LA MALADIE DE STILL

Si, par certains côtés, elle s'apparente au R.A.A., elle en reste pourtant bien distincte cliniquement et anatomiquement. Elle apparaît cependant plus volontiers que la maladie de BOUILLAUD dans le tout jeune âge.

La forme aigüe, avec fièvre élevée, articulations présentant des signes inflammatoires manifestes, pourrait évoquer le R.A.A.

Mais l'existence

- d'adénopathies
- de splénomégalie
- de tuméfaction dorsale bien caractéristique du carpe,

l'absence habituelle de manifestations cardiaques

permettent en règle de redresser l'erreur.

- c - Enfin, au cours de la scarlatine, l'apparition d'arthralgies doit faire envisager la possibilité d'une authentique maladie de BOUILLAUD.

II. - Dans les formes à début "extraarticulaire", les diagnostics, les plus souvent posés, sont conditionnés par l'aspect clinique de début :

a - DANS LES FORMES FEBRILES PURES

- = la Fièvre Typhoïde, dont on connaît le polymorphisme extrême chez le jeune enfant .
- = la primo infection, lorsque la fièvre est modérée et coïncide avec un fléchissement not de l'Etat général.

b - DANS LES FORMES ABDOMINALES

L'erreur est hélas trop souvent commise et nombreux sont les malades opérés d'urgence, avec le diagnostic d'appendicite. Là encore la difficulté de l'examen, la réaction de défense exagérée chez le tout petit enfant, la hantise pour le médecin d'une péritonite , dont on connaît la haute gravité, conduisent trop souvent à l'intervention.

Dans une statistique portant sur 136 observations (d'enfants plus âgés) , le Professeur DEBRE cite 10 cas opérés.

Enfin, la Leucose sigüe, les douleurs de croissance, la fièvre de Malte, le scorbut sont les hypothèses parfois soulevées.

Cette variété si grande d'affections pouvant simuler une maladie de BOUILLAUD au début chez l'enfant en bas âge, doit-elle nous décourager et nous conduire à l'expectative passive d'une polyarthralgie typique ou de manifestations cardiaques ?

L'intérêt actuel d'un traitement très précoce doit, au contraire, nous inciter à demander le plus rapidement possible au laboratoire la confirmation de l'hypothèse rhumatismale (songeons, en effet, qu'il faut une heure pour avoir le premier chiffre de la vitesse de sédimentation)

- V S - Fibrine - ASLO , électrophorèse
- E C G - à la recherche d'une augmentation de P R

sont les examens complémentaires à pratiquer systématiquement; en cas de doute, ils permettent d'affirmer ou d'infirmer avec certitude le diagnostic de Rhumatisme articulaire aigu .

La plus grande difficulté diagnostique de la maladie de BOUILLAUD provient de ce

- qu'une idée préconçue et fausse laisse à penser qu'elle n'existe pas dans les toutes premières années de la vie
- et de la croyance naturelle que tous les souffles découverts à cet âge sont d'origine congénitale .

C'est sur ce dernier point qu'il nous paraît important de nous arrêter .

Le problème d'une localisation cardiaque initiale est, en effet, des plus délicats chez cet enfant de moins de 3 ans.

Le syndrome infectieux du début étant passé inaperçu, on peut être amené à voir un nourrisson ou un jeune enfant à l'occasion de :

MANIFESTATIONS CARDIAQUES

I - Il faut souligner d'emblée le problème de la "Péricardite" où l'enfant se présente dans :

- un état de défaillance cardiaque aigue avec
 - = frottement,
 - = souffles valvulaires
 - = galop,
 - = augmentation du volume du coeur
 - = et allongement de PR à l'électrocardiogramme.

Ce tableau ne prête guère à discussion, le Diagnostic de maladie de BOUILLAUD s'impose.

En cas d'atteinte cardiaque isolée, la difficulté devient réelle.

3 aspects différents peuvent être réalisés selon l'atteinte élective de l'une ou l'autre tunique du coeur : nous envisagerons donc successivement les difficultés diagnostiques soulevées en présence :

- a - d'une péricardite aigue
- b - d'une asystolie aigue primitive
- c - d'un souffle systolique.

chez un enfant de moins de 3 ans.

II - Il s'agit d'un enfant qui présente un tableau de péricardite aigue.

Si les diverses statistiques relèvent, dans un pourcentage assez important de cas, la présence d'une péricardite au cours de l'évolution d'une maladie de BOUILLAUD, sa fréquence en tant que manifestation de début de la maladie est très modérée. Dans les observations que nous avons recueillies, ce ne fut jamais le symptôme initial.

Aussi exceptionnelle qu'elle soit, la discussion de l'étiologie d'une péricardite aiguë chez un jeune enfant peut cependant surgir; quels sont donc les arguments qui vont permettre de rattacher ce syndrome à son origine rhumatismale ?

On éliminera en règle, assez facilement, la péricardite tuberculeuse : le début est, en effet, insidieux ,

- l'épanchement se constitue lentement, il est abondant .

- Elle s'accompagne d'une altération de l'Etat général et souvent d'œdème et d'ascite .

- Enfin, le virage des réactions tuberculiniques,

- l'existence habituelle d'un contagé massif et d'autres localisations bacillaires,

apporteront en général , rapidement, la solution du problème .

Beaucoup plus ardue est la discussion de la péricardite aiguë dite " Idiopathique essentielle " ou " à virus " .

Elle est très-rare dans la première période de la vie. Son tableau ne diffère pratiquement pas de celui d'une péricardite aiguë rhumatismale :

- la fièvre cependant serait plus modérée,
- le frottement péricardique plus intense et durable
- l'association à une atteinte pleuropulmonaire unie ou bilatérale apparaît plus fréquente.

Mais ces particularités sont loin d'être constantes et rien, bien souvent, ne permet la distinction .

La péricardite "essentielle " est, en effet, précédée , dans la majorité des cas, par une infection rhino-pharyngéo. Les signes électriques ne présentent aucun caractère spécifique. (décalage supérieur de S T , T isoelectrique au négatif).

Des modifications biologiques sont par ailleurs fréquentes :

- leucocytose avec polynucléose
- accélération de la V S
- augmentation de la fibrinémie (mais plus inconstante que dans le R.A.A.)

La réaction de HIRST n'a été qu'exceptionnellement trouvée positive.

Devant un tel parallélisme, certains auteurs (PERRIN en particulier) ont pu se demander s'il s'agissait réellement d'une entité clinique et si l'étiologie rhumatismale ne pouvait être soutenue .

Dans leur article (1954) sur " la cardite rhumatismale " , SOULIE et N'OUAILLE soulignent également ce grave aspect du problème :

" la péricardite peut constituer la première manifestation d'une maladie de BOUILLAUD, isolée de tous les autres signes classiques de cette affection; et c'est seulement plusieurs mois ou années après qu'une crise articulaire typique ou une cardiopathie valvulaire viendront signer l'origine rhumatismale d'une péricardite que l'on avait, faute de mieux, qualifiée d'essentielle " .

En conclusion, devant un tableau de péricardite aigüe isolée chez un tout jeune enfant, une fois l'étiologie tuberculeuse éliminée, et en dehors d'une cause microbienne évidente, on doit entreprendre actuellement un traitement hormonal.

III -

On peut être amené à voir un nourrisson qui présente un état d'asystolie aigue avec cardiomégalie, tableau qui témoigne de la présence d'une myocardite .

Est-il possible de rapporter quelquefois ce tableau clinique à sa véritable étiologie ?

Quelles sont, à côté du diagnostic de Myocardite rhumatismale primitive isolée, les hypothèses à soulever ?

Le relief clinique de ces asystolies est pratiquement superposable quelles que soient leurs causes.

Le début en est habituellement brutal, mais peut être précédé parfois de manifestations digestives ou pulmonaires.

Quoiqu'il en soit, le tableau se complète rapidement et prend un caractère de haute gravité.

Il est caractérisé par :

- une Polypnée intonso avec toux sèche, quinteuse, intermittente et cyanose discrète, survenant à l'acmé des phénomènes dyspnéiques.
- une Tachycardie, c'est le "maître-symptôme". Elle constitue en général le seul signe cardiaque appréciable; elle dépasse toujours 160 pulsations par minute et peut atteindre même 200.
- parfois, un souffle systolique, un galop sont cependant audibles.
- les signes d'auscultation pulmonaire se réduisent habituellement à quelques râles de stase prédominant aux bases.

Enfin, l'hypertrophie hépatique ne manque pratiquement jamais; elle peut être très importante.

Par contre, oedèmes et ascite sont rares.

En scopie : On est frappé par l'augmentation souvent importante du cœur qui, par ailleurs, bat bien. Cette hypertrophie cardiaque est le plus souvent globale, mais peut présenter parfois une nette prédominance gauche.

Enfin, à l'E.C.G. : Signes d'hypertrophie auriculaire et ventriculaire combinée.

Des signes coronariens semblables à ceux rencontrés chez l'adulte ont été signalés (Ils doivent orienter alors vers le diagnostic d'anomalies de naissance de la coronaire gauche ou syndrome de BLANC - WHITE - GARLAND).

Nous avons vu dans un chapitre précédent la fréquence avec laquelle une asystolie de ce genre était rencontrée au début d'une maladie de BOUILLAUD, chez le tout jeune enfant.

C'est pourquoi, devant un tel syndrome et avant d'entreprendre un traitement hormonal, il faut demander rapidement les épreuves biologiques classiques.

Ce n'est qu'après s'être assuré de l'absence de phénomènes inflammatoires que l'on est en droit d'envisager certains diagnostics dont la preuve ne sera fournie le plus souvent qu'à l'examen anatomique.

Nous passerons donc très rapidement en revue les diverses étiologies de ces défaillances cardiaques aiguës primitives survenant chez le tout jeune enfant .

A. La MYOCARDITE INTERSTITIELLE de FIEBER

Elle semble de loin la cause la plus souvent observée.

Dans un article récent, CHAPTAL rapporte 11 cas de myocardite interstitielle anatomiquement vérifiée sur 21 observations d'asystolie aiguë . Seules les lésions histologiques donnent à la myocardite interstitielle une individualité propre.

On observe , en effet :

-- une infiltration interstitielle intense au niveau du myocarde avec oedème diffus et hypervascularisation.

Les fibres musculaires, malgré cette importante dissociation conservent en règle leur aspect normal ou tout au plus présentent des altérations mineures.

L'étiologie même de cette affection demeure bien incertaine :

a - infectieuse .

Cette théorie est soutenue par de nombreux auteurs en raison de l'écllosion de véritables épidémies.

b - virale .

En effet, des lésions très semblables ont été décrites au niveau du myocarde au cours de la maladie de BORNHOLM (de la Polyomyélite).

Plus récemment, on a pu incriminer (JANET et HEYMAN) un virus Coxsackie B. Les recherches concernant ce virus doivent donc être demandées systématiquement lorsque l'étiologie n'apparaît pas évidente.

- o - de nombreux cas enfin ont été rapportés au cours d'états les plus divers (dermatite, intoxication médicamenteuse)

B₃ - La FIBROELASTOSE

Là encore le diagnostic n'est affirmé qu'à l'autopsie où l'on découvre des lésions très caractéristiques.

- Epaississement énorme de l'endocarde dont l'épaisseur dépasse 20 fois ou plus la normale.
Il est dur, blanc, porcelainé avec hypertrophie considérable des fibres collagènes et élastiques.

Il existe encore une hypertrophie myocardique fréquente avec gros cœur gauche.

Certains auteurs américains (BRUCE LOGUE - WILLY HURST) ont suggéré certains caractères cliniques différentiels entre Fibroélastose et Rhumatisme articulaire aigu. Lors d'un tableau d'asystolie primitive chez le jeune enfant :

1 - L'absence de souffle.

Le développement précoce de l'insuffisance cardiaque (dans les 6 premiers mois de la vie)

L'association d'une coarctation de l'aorte, seraient en faveur de la FIBROELASTOSE.

2 - La présence de souffle

Un long temps de survie après l'épisode asystolique initial,

le développement d'une insuffisance aortique,
l'existence d'arthralgies,
l'augmentation de la vitesse de sédimentation

plaident au contraire pour le Diagnostic de BOUILLAUD.

En fait, ces détails cliniques passent pour nous nettement au second plan. L'existence d'un syndrome biologique inflammatoire net permet de trancher la question avec beaucoup plus d'assurance.

C... La DÉFAILLANCE CARDIAQUE AIGUÈ PRIMITIVE

Elle peut de façon tout-à-fait exceptionnelle venir révéler :

- une diphtérie
- une fièvre typhoïde
- une glycogénose cardiaque type POMPE
- une avitaminose B₁
- une hypothyroïdie
- un trouble métabolique hypokaliémie
 hypoglycémie
- une TOXOPLASMOSE

IV - Une troisième éventualité peut être envisagée :

- celle d'un nourrisson ou d'un jeune enfant porteur d'un souffle systolique.

Cette découverte stéthacoustique pose alors l'important problème diagnostique des cardiopathies congénitales. Certes, les caractères mêmes de ce souffle, l'association à d'autres manifestations cardiorespiratoires (dyspnée - cyanose), les examens paracliniques (radio, E C G, angiocardiographie ...) permettent en règle de reconnaître facilement le type de malformations en cause.

Bien souvent, cependant, il s'agit d'un souffle systolique isolé, sans modifications radio ou électrologiques appréciables et sans contexte clinique évocateur. On est en droit alors de suspecter derrière ce souffle une véritable maladie de BOUILLAUD en évolution ; c'est pourquoi :

- 1 - l'interrogatoire doit rechercher avec soin l'existence d'une période prodromique (épisode fébrile fugace avec angine épisode articulaire)
- 2 - l'auscultation du cœur devra être attentive et surtout répétée au cours des semaines, des mois suivants, à la recherche d'une modification dans les caractères du souffle.
- 3 - Enfin, le complexe biologique sera demandé; il peut ne pas être très significatif, si le souffle témoigne d'une lésion momentanément fixée.

C'est dire combien la découverte d'un souffle systolique dont l'étiologie est imprécise, impose chez ce jeune enfant une surveillance régulière et prolongée; il peut même parfois faire envisager un traitement antibiotique prophylactique de sécurité .

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Des diverses publications et de nos observations personnelles, le pronostic de la maladie de BOUILLAUD chez l'enfant en dessous de 3 ans apparaît avant le traitement anti-inflammatoire comme particulièrement redoutable.

Déjà, PATEY, en 1935, mettait l'accent sur la gravité de l'attaque rhumatismale chez le très jeune enfant " Avant 3 ans, écrivait-il, la maladie de BOUILLAUD détermine un syndrome pancarditique sévère avec asystolie mortelle dans les années à venir " .. et plus loin .. " Il n'est pas osé de dire que ces rhumatisants sont voués à un rhumatisme cardiaque malin avant la fin de l'adolescence ".

Depuis, tous les auteurs ont insisté sur la gravité du pronostic à cet âge de la vie. Melle ROULIN, en 1945, écrivait : " La maladie de BOUILLAUD laisse très fréquemment une atteinte valvulaire définitive les récidives sont malheureusement très fréquentes et chaque nouvelle attaque porte un nouveau coup à la résistance cardiaque ".

A l'appui de ces écrits, nous citerons l'évolution des 25 cas que nous avons retenus dans les observations jusqu'ici publiées de R.H.H. avant l'âge de 3 ans et traitées par le Salicylate .

① 16 enfants (soit 64 %)

sont morts lors de la 1ère poussée et dans un délai assez bref (4 jours à 1 mois) dans un tableau d'ASYSTOLIE .

② Chez 9 enfants (soit 36 %)

la première poussée semble avoir été réduite.

A - 5 d'entre eux n'ont pas été suivis
=====

A la fin de leur première poussée, voici quel était pour chacun le bilan des séquelles cardiaques :

- 1 - Cœur apparemment indemne
- 2 - Cœur apparemment indemne (constaté 4 mois après) ,
- 3 - Souffle séquellaire
- 4 - Maladie mitrale
- 5 - Maladie mitrale avec gros retentissement sur les cavités droites et phénomènes hyposystoliques marqués.

B - 4 ont été suivis
=====

1 - Enfant suivi pendant deux ans

- . rechutes nombreuses avec accès fébriles et arthralgies cédant rapidement au salicylate.
- . gros souffle systolique apical avec propagation très étendue dans l'aisselle et le dos et dilatation générale du cœur .

2 - Enfant suivi 3 ans

- . Atteint d'une Endocardite lente, l'enfant est décédé .

3 - Enfant suivi 5 ans

- . Nombreuses rechutes : Décès par insuffisance cardiaque 5 ans après le début véritable des troubles.

4 - Enfant suivi 11 ans

- . Tableau identique au précédent avec poussées rhumatismales répétées et Asystolie terminale .

Ces observations mettent en évidence de façon saisissante l'extrême gravité du Pronostic. Si nous ne tenons compte que des cas suivis plus d'un an, nous nous apercevons que :

19 sur 20 SONT MORTS .

=====

De quels moyens thérapeutiques disposait-on ,
en effet, jusqu'à ces dernières années ?

Outre les mesures hygiénodiététiques classiques et non négligeables, la base de la thérapeutique était la

SALICYLATE DE SOUDE et ses dérivés ou succédanés
(antipyrine, pyramidon, aspirine) auxquels on associait les
TONICARDIAQUES .

Excellent antipyrétique et antalgique, le salicylate n'a jamais pu empêcher l'apparition de lésions cardiaques ou les combattre utilement une fois installées. Nous ne nous arrêtons pas sur sa posologie et son mode d'action. A l'heure actuelle, il ne doit être utilisé que comme adjuvant .

Le couple ANTIINFLAMMATOIRE - ANTIBIOTIQUE
s'impose en effet d'une manière d'autant plus formelle que la maladie rhumatismale débute tôt dans l'enfance. Nous n'avons pratiquement qu'une observation valable pour affirmer notre opinion, mais l'évolution favorable en a été si caractéristique et a tranché de façon si nette de l'évolution habituellement observée qu'il ne nous semble pas osé de penser que le traitement actuel, précoce et bien conduit, a complètement transformé le pronostic de la maladie de BOUILLAUD du tout jeune enfant.

Si, les mêmes hésitations sont aujourd'hui permises, si les mêmes questions angoissantes se posent devant un jeune enfant ou un nourrisson qui présente brutalement un syndrome d'insuffisance cardiaque ou à l'opposé un tableau clinique moins évocateur de R.A.A., nous n'avons pas le droit d'engager de trop longues discussions diagnostiques qui retardent la mise en oeuvre d'un traitement dont on sait que l'efficacité dépend de sa précoce application .

Le jeune âge de l'enfant ne doit pas faire rejeter "à priori" le diagnostic de BOUILLAUD. Cette affection, bien que rare, existe à cet âge de la vie et nous avons lieu de penser que les investigations biologiques modernes nous aideront à la plus souvent dépister. Ces examens paracliniques doivent être demandés au moindre doute. Ainsi, si les éléments de gravité sont identiques et si l'aspect clinique est toujours grave ou trompeur à cet âge de la vie, par contre :

1 - Le Traitement ANTIINFLAMMATOIRE - ANTIBIOTIQUE

précocce, doit permettre actuellement d'éviter :

- a - l'issue fatale immédiate
- b - les séquelles cardiaques graves.

2 - Le Traitement Prophylactique :

consciencieusement et longtemps poursuivi doit permettre d'éviter les rechutes.

T R A I T E M E N T

I.- A.C.T.H. et CORTISONE

L'introduction de l'A C T H et de la CORTISONE dans le traitement de la maladie de BOUILLAUD est relativement récente,

En 1953, dans un article de l'Encyclopédie au sujet du Rhumatisme articulaire aigu du tout jeune enfant, et après en avoir souligné le très sombre pronostic, Fleury écrivait " nous n'avons pas eu l'occasion d'apprécier l'effet de la Cortisone dans ces formes. Grâce à elle, observera-t-on peut être des survies ou des guérisons partielles " .

Bien que n'ayant pas l'expérience du traitement hormonal chez les enfants rhumatisants, âgés de moins de 3 ans, nous avons lieu de penser que les résultats obtenus seront identiques à ceux observés chez l'enfant plus grand. Chez celui-ci on observe en effet une sédation très rapide des douleurs et des signes inflammatoires et il est certain qu'un traitement précoce et suffisamment prolongé évite l'apparition de lésions cardiaques.

II.- PHENYLBUTAZONE et ANTIBIOTIQUES

A propos de l'emploi de cet anti-inflammatoire au cours du R.A.A. , le Professeur de SEZE dans un article récent écrit : " la Phénylbutazone agit certainement sur l'articulation enflammée; est-elle capable de prévenir les complications cardiaques ? De toutes façons, la phénylbutazone n'a certainement pas la valeur des hormones cortisoniques " .

Pour notre part, dans le service du Docteur LAPLANE, où tous les jeunes rhumatisants sont mis d'emblée à la phénylbutazone, nous avons eu l'impression que cette thérapeutique était tout aussi active que les hormones corticosurréniennes. Il s'agit d'un antalgique, d'un antiphlogistique et d'un antipyrétique de premier ordre. Douleurs et fièvre cèdent remarquablement à la première administration de cet anti-inflammatoire et l'on peut dire que du matin au soir, le malade est véritablement

transformé. Les signes biologiques sont également rapidement influencés; la vitesse de sédimentation reviendrait moins vite à la normale qu'avec le traitement hormonal. Mais, fait intéressant, dans aucun des 68 cas traités dans le service par la phénylbutazone ne fut observé de Rebond.

quelle est l'action de ce traitement sur
les signes cardiaques ?

C'est sur l'atteinte du péricarde qu'il apparaît en général le plus efficace. La disparition de l'épanchement peut-être très rapide (48 h.)

Les localisations endomyocardiques sont loin d'être aussi favorablement influencées. Toutefois, le traitement précoce permet en général d'éviter l'apparition de lésions cardiaques graves; l'observation rapportée dans cette thèse le prouve. De même les souffles peuvent régresser complètement et il n'est pas aussi vrai de dire aujourd'hui qu'un souffle diastolique signe l'organicité d'une lésion; nous avons constaté, en effet, la disparition d'authentiques souffles diastoliques au cours de l'évolution de maladies de Bouillaud.

Quelle est enfin l'action du traitement sur
la pancardite grave ?

Là encore, sous l'influence d'un traitement précoce et lorsque l'élément péricardique domine, on peut espérer un amendement progressif des manifestations aiguës de la maladie avec disparition des signes d'insuffisance cardiaque, stase et oedème pulmonaire, stase hépatique.

Le bruit de galop régresse le plus souvent entre le 5ème et le 10ème jours (CARAMANIAN).

Les accidents décrits au cours de l'emploi de la Phénylbutazone sont pratiquement identiques à ceux observés au cours de l'administration d'hormones cortisoniques :

- Rétention hydrosaline
- Gastralgies
- Hémorragies digestives .

Nous n'avons eu à déplorer aucun accident de ce genre, ni même des incidents plus mineurs (épistaxis, gingivorragies par exemple) chez les 68 enfants suivis depuis quelques années dans le service et qui furent pourtant soumis à des traitements prolongés.

Nos conclusions rejoignent celles de PESTEL : le jeune âge joue certainement un rôle prépondérant dans la prévention de tels incidents.

Chez le très jeune enfant, au dessous de 3 ans, la Butazolidine, par voie intramusculaire, sera employée à la dose de 75 à 100 milligrammes par 24 h.

A ce traitement anti-inflammatoire, il faut systématiquement adjoindre des ANTIBIOTIQUES, qui seront ensuite continués à titre prophylactique.

L'antibiothérapie peut être placée sur le même plan que le traitement anti-inflammatoire et certains auteurs ont même récemment proposé de l'employer seule.

Bien que la Terramycine ait été préconisée, nous sommes restés fidèles à la Pénicilline, qui nous semble l'antibiotique de choix. Nous l'avons employé, pendant les 40 jours du traitement d'attaque à la dose de 1.000.000 U quotidiennes. Nous sommes passés ensuite à l'injection de

2.400.000 U d'Extencilline

toutes les 3 semaines, complétée par la prise, huit jours avant l'injection, de comprimés d'Oracilline.

III. - Les ADJUVANTS

du TRAITEMENT ANTI-INFLAMMATOIRE ANTIBIOTIQUE

A - LES TONICARDIAQUES

Ils sont justifiés et recommandés lors d'une insuffisance cardiaque précoce. Certains auteurs (Prof. DEBRE) envisagent même dans ces cas de faire précéder le traitement anti-inflammatoire par une thérapeutique cardiotonique pendant 48 h. Dans l'observation que nous avons relatée (XIV) DURAN ANDREW mettait bien en évidence l'intérêt de cette association.

B - L'HEPARINE

Elle pourra être prescrite (avec les précautions d'usage) dans les formes exsudatives avec encombrement pulmonaire important .

C - Enfin , LE REPOS

Le régime désodé, les diverses vitamines (Vitamine C en particulier), les chlorures d'ammonium et de potassium seront les compléments indispensables du traitement.

LA SURVEILLANCE DU PETIT MALADE SERA RIGOREUSE

- Examen clinique quotidien avec auscultation attentive des bruits du coeur .
- Courbes de la température, du poids , de diurèse.
- Surveillance biologique, électrique, radiologique.

La normalisation de ces divers examens guidera la thérapeutique et permettra de fixer la durée du traitement. Il est impossible, au début d'une crise, d'en prévoir le potentiel évolutif et par le fait même, la date d'arrêt du traitement ne peut être fixée à l'avance .

IV. - CONVALESCENCE des RHUMATISANTS

PREVENTION des RECHUTES

La fréquence des récurrences dans les années (et surtout la première) suivent l'atteinte initiale de la maladie de BOUILLAUD est un phénomène bien connu et nous avons vu que ses rechutes précoces étaient particulièrement à craindre chez le très jeune enfant.

La surveillance doit donc être très minutieuse, mais jusqu'à présent ni le repos, indispensable, - ni les divers traitements prophylactiques, soit qu'ils aient été mal conduits, soit qu'ils fussent trop brefs, n'ont pu éviter de nouvelles poussées rhumatismales.

La démonstration quasi formelle de l'intervention d'une infection streptococcique dans la genèse du R.A.A., a du même coup fait de la pénicilline, l'agent prophylactique le plus efficace.

Le jeune enfant (sujet de notre thèse) suivi régulièrement depuis bientôt 18 mois à notre consultation, bien qu'ayant présenté à 2 reprises un épisode fébrile (d'origine rhinopharyngée) n'a jamais eu de rechutes au sens clinique et biologique du terme.

Outre le repos et la surveillance clinique et biologique attentive, nous préconiserons donc comme antibiothérapie prophylactique :

- 1 - l'injection intramusculaire régulière toutes les 3 semaines de

2,400,000 U d'EXTENCILLINE

- 2 - dans la semaine précédant l'injection, prise quotidienne

d'ORACILLINE ; par voie buccale ,

ce qui permet de maintenir assez élevé et constant le taux de pénicillinémie .

Il ne nous semble pas utile d'adjoindre à cette antibiothérapie des cures d'entretien par le salicylate ou ses dérivés.

Ce traitement prophylactique :

1 - doit être régulièrement poursuivi

et le moindre écart ne peut être toléré; les enfants rhumatisants, suivis à la consultation du Docteur LAPLANE sont immédiatement convoqués par l'Assistante sociale s'ils ne se présentent pas au jour fixé. Cette rigueur paraît indispensable car " un retard de quelques jours laisse le sujet sans protection " (NOUAILLE),

2 - doit être renforcé au moindre épisode infectieux
(de quelque nature qu'il soit) et en cas
d'avulsion dentaire, d'amygdalotomie.

Il est actuellement impossible de prévoir la durée de ce traitement prophylactique. Plus jeune sera l'enfant atteint de R.A.A., plus long semble devoir être ce traitement. Un minimum de 5 ans est cependant admis par presque tous les auteurs.

Si la prophylaxie des rechutes rhumatismales rentre , grâce à ce traitement, dans une voie nouvelle et encourageante, l'idéal serait de prévenir la " Crise " elle-même .

Des essais d'antibiothérapie systématique et continue, à l'occasion d'une infection streptococcique, ont été pratiqués aux Etats-Unis sur une large échelle par HOUSER. Cet auteur constate que les crises rhumatismales sont 10 fois moins fréquentes dans le groupe des infections traitées. D'autres auteurs (MASSEL) arrivent à des conclusions identiques.

CONCLUSIONS

① Le RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU est une affection rare avant 3 ans, mais non exceptionnelle, dont on doit savoir évoquer le diagnostic en présence d'un enfant présentant un syndrome douloureux et fébrile d'étiologie non évidente .

② Il se manifeste souvent :

- par un état d'Insuffisance cardiaque aigüe
- par un syndrome dyspnéique .

Les principaux signes évocateurs , en dehors de la fièvre et des arthralgies sont chez ce jeune enfant :

- la P A L E U R
- la T A C H Y C A R D I E

③ Ce sont des formes TROMPEUSES et de ce fait le diagnostic est souvent délicat.

L'existence de manifestations cardiaques chez un nourrisson peut faire discuter :

- . une Myocardite interstitielle
- . une Fibroélastose
- . une Cardiopathie congénitale .

④ Les TESTS BIOLOGIQUES doivent nous permettre aujourd'hui de poser le diagnostic. Au moindre doute, il faudra donc demander :

- = Vitesses de Sédimentation
- = Fibrino
- = Antistreptolysines
- = Electrophorèse .

Ces différents examens seront répétés et permettront de suivre l'évolution .

5 Le PRONOSTIC

autrefois très grave, est actuellement transformé. Nous avons présenté dans cette thèse le cas d'un enfant de 26 mois, atteint de Rhumatisme articulaire aigu, qui présentait un tableau extrêmement sévère avec atteinte cardiaque manifeste au 4ème jour de l'évolution de la maladie; il a bénéficié de l'association thérapeutique PHENYLBUTAZONE - PENICILLINE, précoce et rigoureusement appliquée. Il semble manifeste que, grâce à ce traitement, l'enfant a présenté une destinée tout-à-fait différente de celles des autres cas, jusqu'à présent observés.

Un traitement très précoce laisse aujourd'hui à ces jeunes rhumatisants l'espoir d'une guérison sans séquelles et une antibiothérapie longtemps poursuivie celui d'un avenir sans rechutes.

6 La THERAPEUTIQUE doit, en effet, comprendre :

- a - un Traitement d'attaque de la poussée
 - = soit par les hormones corticosurréaliennes
 - = soit par la Phénylbutazone
- on association avec les ANTIBIOTIQUES.
- b - une antibiothérapie (Extencilline-Oracilline) régulière et continue, prophylactique des rechutes.

VU & PERMIS D'IMPRIMER

Le RECTEUR de l'ACADEMIE de PARIS,

J. S A R R A I L H

Le DOYEN de la FACULTE
de MEDECINE de PARIS,

L. B I N E T

Le PRESIDENT de la
THESE :

C A T H A L A

